

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N^o 8

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

André-Pierre DUPOND

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 16 Juillet 1910, à Besançon (Doubs).

Contribution à l'étude de la
Splénomégalie
par thrombose spléno-portale
chez l'enfant

Président : M. DEBRÉ, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1938

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

André-Pierre DUPOND

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 16 Juillet 1910, à Besançon (Doubs).

**Contribution à l'étude de la
Splénomégalie
par thrombose spléno-portale
chez l'enfant**

Président : M. DEBRÉ, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR
93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1938

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	N...
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
	LEREBoullet.
	NOBÉCOURT.
	H. CLAUDE.
	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique d'Assistance médico-sociale	CROUZON.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.	DOGNON Physique.
BARIÉTY Pathologie médicale.	FEY Urologie.
BÉNARD (Henri) Pathologie médicale.	FUNCK Pathologie chirurgicale.
BERNARD (Etienne) Pathologie médicale.	GALLIARD Parasitologie.
BEZANÇON	GASTINEL Bactériologie.
(Justin) Hydrologie.	DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
BOULIN Pathologie médicale.	GAYET Physiologie.
BULLIARD Histologie.	DE GENNES .. Pathologie médicale.
CETHALA Pathologie médicale.	GIROUD Histologie.
CHEVALLIER.. Pathologie médicale.	HAGUENAU... Pathologie médicale.
COSTE Pathologie médicale.	



II. — AGREGES EN EXERCICE (Suite).

MM.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN ... Anatomie pathologique
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL.. Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LEVY .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.

MM.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVRE.. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHEL Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIERS Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.
 ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 LARDENNOIS . Pathologie chirurgicale.

MM.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 PHILIBERT ... Bactériologie.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.
 ALAJOUANINE.
 AUBERTIN.
 BRULÉ.
 CHABROL.
 DONZELOT.
 DUVOIR.
 LIAN.
 PASTEUR-VAL-
 LERY-RADOT.
 SZARY. } Clinique médicale.

MM.
 BASSET.
 BROCC.
 CADENAT.
 GATELLIER.
 MOURE.
 QUENU.
 SCHWARTZ.
 VELTER. } Clinique chirurgicale.

MM.
 ECALLE.
 METZGER. } Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé. Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 RUPPE Stomatologie.
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE
LE DOCTEUR CAMILLE DUPOND

A MA MÈRE

*A qui je dédie ce travail, en témoignage
de mon amour filial.*

A TOUS MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

LE PROFESSEUR DEBRE

Professeur de Bactériologie à la Faculté de Médecine.

Médecin de l'Hôpital Herold.

Membre de l'Académie de Médecine.

*A qui nous adressons nos très sincères
remerciements pour le très grand honneur
qu'il nous a fait en acceptant la présidence
de notre thèse.*

A MON MAÎTRE LE DOCTEUR MILHIT

Médecin de l'Hôpital. Bretonneau.

A qui nous exprimons toute notre respectueuse reconnaissance pour l'extrême bienveillance qu'il nous a toujours témoignée, et pour l'enseignement qu'il nous a donné.

A MON MAÎTRE LE DOCTEUR M. LAMY

Médecin des Hôpitaux.

*Qui nous inspira le sujet de cette thèse.
En hommage de notre profonde gratitude
et de sincère reconnaissance.*

A MES MAITRES DE L'HOPITAL ST-JACQUES DE BESANÇON :

M. LE DOCTEUR E. LEDOUX
M. LE DOCTEUR P. BAUFLE
M. LE DOCTEUR GOMET
M. LE DOCTEUR CHATON
M. LE DOCTEUR TISSERAND
M. LE DOCTEUR VOLMAT

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS :

M. LE PROFESSEUR ABRAMI
Médecin de l'Hôpital Broussais.
M. LE DOCTEUR MENEGAUX
Chirurgien des Hôpitaux.
M. LE DOCTEUR STEVENIN
Médecin de l'Hôpital Baujon.
M. LE PROFESSEUR ALAJOUANINE
Médecin de l'Hospice de Bicêtre.
M. LE PROFESSEUR GOUGEROT
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.
M. LE PROFESSEUR DEVRAIGNE
Accoucheur de l'Hôpital Lariboisière.
M. LE PROFESSEUR LEMAITRE
Oto-rhino-laryngologiste de l'Hôpital Lariboisière.

A MES MAITRES

MM. LES D^{rs} CARTEAUD, THUREL, GOUYEN
FAUVERT, LICHWITZ, LORTAT-JACOB
M^e ZAGDOUN.

INTRODUCTION

Dans le grand groupe pathologique, dont la splénomégalie forme le syndrome capital, un certain nombre d'affections bien déterminées ont été isolées. Telles sont : les leucémies, l'ictère hémolytique, la maladie de Gaucher, etc...

Mais à côté de ces cas, nombreuses sont les hypertrophies spléniques dont la classification est des plus difficiles. Il s'est alors constitué depuis la communication de BANTI, un groupe très important de splénomégalies dans lequel ont été incorporées, surtout en médecine infantile, des affections très différentes de ce qu'avait décrit BANTI dans son mémoire paru en 1901.

C'est ainsi que si on parcourt la littérature des splénomégalies par pylethrombose chez l'enfant, on s'aperçoit qu'elle est presque inexistante, tout au moins en France. Il semblerait donc au premier abord que cette affection fût extrêmement rare, ce qui n'est pas notre avis.

En effet, si l'on en connaît bien la symptomatologie typique, on se rend facilement compte qu'un certain nombre d'observations présentées comme de nature inconnue, ou comme maladie de BANTI sont en réalité des splénomégalies pylethrombosiques et cette affection est loin d'être rare chez l'enfant.

C'est cependant, à propos de cas observés chez des adultes, que de nombreux travaux ont été effectués. Nous ferons toutefois remarquer, auparavant, que dans quelques publications, le début de la maladie remontait à l'enfance; les premiers symptômes s'étaient en effet souvent manifestés dans les 15 premières années de la vie.

En 1884, BONNE attira l'attention sur la thrombose possible de la veine splénique, mais c'est en 1905 que parut le premier travail important sur cette question. ROMMELAERE publia à ce moment son mémoire sur « La splénothrombose ».

Vinrent ensuite les travaux de DÉVÉ et son élève CAUCHOIS en 1908, d'ÉTTINGER et FIESSINGER en 1907, les observations de CARNOT, DE LÉOBARDY, en 1920, les très importantes communications de FRUGONI en 1924 et des auteurs italiens (LUSANA, LAPICCIARELLA, MORETTI, OCCHIONI, SIGNORELLI), les observations de CHABROL et BENARD en 1928; Enfin plus récemment vinrent les publications d'HARVIER et MAISON en 1934, à la suite desquels de nombreux auteurs présentèrent des cas observés par eux, ou apportèrent leurs avis dans ce débat (Paul CHEVALLIER, LAIGNEL-LAVASTINE, P.-E. WEIL et GRÉGOIRE, CORDIER, MARCHAL).

Chez l'enfant, par contre, la littérature est extrêmement pauvre et on a l'impression qu'en France le diagnostic de thrombose splénique ou Portale n'est posé qu'exceptionnellement, alors qu'il semble très en honneur à l'étranger. Aussi est-ce là qu'il faut rechercher des travaux importants. Trois surtout sont remar-

quables : ceux de SMITH et HOWARD en 1927, de WALGREN en 1927 et ceux de NOBEL et WAGNER en 1933. Citons également les articles de H. BRUGSCH en 1933, et de SCHMIEDEBERG en 1933.

Le but de notre travail est d'attirer l'attention sur cette maladie chez l'enfant, et nous tenons à remercier ici notre maître, le Docteur MILHIT dans le service duquel fut effectué ce travail, ainsi que le Docteur LAMY qui nous inspira le sujet de cette thèse, et dont les conseils nous furent toujours d'un si précieux secours. Qu'ils trouvent ici, tous deux l'hommage de respectueuse gratitude de leur élève.

Nous diviserons notre sujet ainsi qu'il suit :

DANS UN PREMIER CHAPITRE, nous exposerons la sémiologie de ces splénomégalias thrombophlébitiques. Nous publierons ensuite nos observations.

DANS UN DEUXIÈME CHAPITRE, nous envisagerons les étiologies possibles de cette affection. Nous y ajouterons un petit paragraphe de pathogénie.

DANS UN TROISIÈME CHAPITRE, nous analyserons les différents diagnostics qui peuvent se poser, et nous dirons pour terminer, quelle est la thérapeutique qu'il convient d'employer, et nous en donnerons les résultats.

Enfin, nous exposerons les conclusions que nous aura suggéré ce travail.

SYMPTOMATOLOGIE

Si on examine les unes après les autres, toutes les observations de splénomégalias dues à la thrombose splénique ou Portale, ce qui frappe avant tout c'est la remarquable constance du tableau clinique. L'allure générale est en effet, toujours identique. Avant de passer à l'étude détaillée de chacun des symptômes, nous évoquerons tout d'abord le schéma général de cette affection.

Il s'agit d'un enfant jusque-là bien portant, et dans ses antécédents rien de particulier ne retient l'attention. Brusquement, il présente un vomissement de sang noirâtre, le plus souvent très abondant, ou une hémorragie intestinale. Fréquemment la quantité a été telle qu'il a été nécessaire de recourir à une transfusion. Ces hémorragies sont rarement isolées; soit dans la même journée ou le lendemain, elles se reproduisent. Si on examine l'enfant à ce moment, on ne trouve souvent rien, si ce n'est une anémie secondaire aux hémorragies. Quelques temps après, on voit apparaître une grosse rate, très rarement de l'ascite, ou une circulation collatérale; le foie reste normal.

Puis l'hémorragie cesse spontanément, et l'enfant semble guéri. Cependant, il conserve son hypertrophie splénique. Son anémie disparaît.

Mais invariablement, à plus ou moins long intervalle, les hémorragies vont reprendre, et le plus souvent, la mort survient au cours d'une de ces hémorragies digestives.

Ce qu'il y a de remarquable dans l'évolution clinique de cette affection : C'est :

1°) La précocité des hémorragies digestives survenant sans aucun autre symptôme de maladie antérieure.

2°) La variation du volume de la splénomégalie après une hémorragie.

3°) L'absence de tout signe fonctionnel entre deux hémorragies éloignées.

4°) L'absence d'évolution, vers une cirrhose hépatique dans les cas qui furent suivis pendant plusieurs années.

Nous envisagerons maintenant chaque symptôme isolément, et nous rapportant aux observations, nous discuterons la valeur plus ou moins grande de chacun. Nous étudierons donc successivement :

LES HÉMORRAGIES, LES TROUBLES DIGESTIFS, LA TEMPÉRATURE, LA SPLÉNOMÉGALIE, L'ASCITE, LA CIRCULATION COL-LATÉRALE, LE FOIE, LE SANG.

A) LES HÉMORRAGIES.

Un symptôme fonctionnel domine tout le tableau clinique, ce sont les hémorragies.

Elles constituent en général le premier signe de la maladie, ainsi qu'on pourra en juger dans la relation de nos observations.

Rarement précédée de signes prémonitoires (ma-laise, vertiges...), l'hémorragie apparaît brusquement, en pleine santé. La soudaineté, l'abondance et la ten-dance aux récidives, tels sont ses trois caractères primordiaux.

Il est difficile de trouver une cause favorisante au déclenchement de ces hémorragies, et si, dans un cer-tain nombre de cas (observation II de WALGREN, nos obs. I et II), où l'horaire exact a pu être précisé, il semble que leur apparition se soit produite en fin de journée, éveillant ainsi la possibilité d'une fatigue ou d'efforts, dans d'autres cas, c'est pendant la nuit ou au matin qu'elles survinrent. Cependant cette dernière éventualité paraît être plus rare que la précédente.

Ces hémorragies consistent soit en hématomèses, soit en hémorragies intestinales. Ces deux éventualités sont d'ailleurs souvent associées chez le même ma-lade.

Dans le cas d'hématémèse, l'aspect du sang est assez variable, soit sang noirâtre, ce qui traduirait pour CHABROL, son origine veineuse, celui-ci se coagu-lerait peu soit sang rouge mêlé de caillots.

L'évolution de ces hémorragies est variable.

Rarement, la mort survient au cours de la 1^{re} hé-morragie; le plus souvent, elles cessent spontanément, mais elles se reproduisent quelques heures plus tard, ou dans les jours suivants (cas de notre observ. I où entre le 18 et le 29 juillet eurent lieu : 4 hématémèses et 6 hémorragies intestinales.)

La quantité de sang perdu est chaque fois très abondante (ordinairement entre 200 et 300 grammes), dans quelques cas (ROGERS), on l'a évaluée à 1 litre. Dans notre observ. N° V : 2 hématémèses de 3/4 de litre).

L'abondance et la répétition de ces saignements posent, on le conçoit, un problème thérapeutique difficile; toute intervention chirurgicale pendant ces hémorragies, est, évidemment, de la plus haute gravité, mais le malade risque aussi une syncope mortelle au cours de l'une d'elles.

La transfusion est le seul remède applicable à ce moment, il faut y recourir aussi souvent qu'il en est besoin. Dans notre observ. N° I : nous avons pratiqué 4 transfusions : celles-ci variant entre 100 et 300 grs. Cas de NOBEL et WAGNER : 14 transfusions en 1 an.

B) LES SIGNES DIGESTIFS, LA TEMPÉRATURE.

Quelques auteurs ont signalé dans le tableau clinique la possibilité de douleurs et de troubles dyspeptiques. Il semble même que chez l'adulte cette coexistence de douleurs gastriques soient presque la règle : c'est ainsi qu'on a décrit au cours des splénomégalias primitives des syndromes soit de types hyposthéniques, soit de types hypersthéniques, voire même des douleurs épigastriques survenant par crises durant de 15 à 20 heures. De nombreuses explications pathogéniques ont été données.

Chez l'enfant ces signes fonctionnels n'ont jamais été indiqués, ou quand ils existaient ils ne revêtaient jamais l'intensité qui a été décrite dans certaines observations d'adulte. Le symptôme le plus constant, et le plus banal, consiste en impression de malaise, tendance aux vertiges; quelquefois on remarque que l'enfant est plus pâle, qu'il a perdu l'appétit, que son entrain au jeu est moindre. Tels étaient les signes que présentaient nos petits malades, ce sont aussi les seuls qu'on retrouve dans les cas de WALGREN, NOBEL et WAGNER, SMITH et HOWARD.

Cependant, dans notre observation N° III, nous avons remarqué des crises douloureuses très intenses et très fréquentes. Mais c'est qu'il s'agit là, croyons-nous, d'un cas très spécial, de pyléthrombose d'emblée très marquée et d'évolution rapide, avec peut-être même extension du processus à la veine mésentérique supérieure. Nous y reviendrons d'ailleurs quand nous relaterons ce fait.

OPITZ également, trouva dans un cas des douleurs abdominales précédant de 48 h. l'apparition de l'hématémèse. Mais ce ne sont là que des exceptions.

On a signalé également comme autre signe fréquent : la fièvre. Elle est évidemment constante pendant 2 ou 3 jours après une hémorragie, par suite de la résorption sanguine. Mais en dehors de ce cas, nous ne l'avons rencontrée qu'une seule fois dans notre observation N° III. Elle traduisait là l'évolution d'un processus infectieux qui débuta par une fièvre typhoïde.

Quelques auteurs également ont décrit l'existence de température élevée juste avant le début de la maladie (WALGREN, OPITZ...).

Nous verrons, au chapitre étiologique, l'importance de ce processus infectieux.

C) SPLÉNOMÉGALIE.

La splénomégalie forme avec les hémorragies digestives le signe capital des thromboses primitives de la veine splénique ou de la veine Porte.

Cette constatation clinique est le plus souvent facile à faire. En effet, classiquement il s'agit d'une splénomégalie « énorme et souvent en raison du gonflement de l'abdomen que provoque l'augmentation du volume de la rate, le malade découvre lui-même sa tumeur splénique » (WALGREN). A l'appui, l'auteur cite le poids des rates de ses 4 malades : 265 grs (enfant de 11 ans), 300 grs (10 ans), 420 grs (7 ans), 285 grs (2 ans). BARDACH a trouvé chez un enfant de 6 ans, atteint de thrombose de la veine splénique, une rate pesant 628 grs.

Dans nos observations, la grosseur de la rate était également remarquable, sans atteindre toutefois les proportions données par les auteurs allemands, sauf dans nos observations N^{os} I et VII où elles étaient très volumineuses.

En général, la rate est facilement percutable et palpable, dépassant de 3 à 4 travers de doigts le

rebord costal. Le plus souvent elle est dure, mais non douloureuse.

Un caractère important à rechercher minutieusement est sa mobilité aux mouvements respiratoires profonds, et aux changements de position du malade. Ce signe donne en effet d'utiles renseignements au point de vue opératoire.

Si la rate est très mobile, on pourra conclure que la splénectomie se fera dans des conditions excellentes et rapidement.

Si au contraire, elle est fixée dans sa loge, il est à prévoir que l'intervention sera très difficile, à cause des adhérences et des anastomoses contractées par la rate avec les organes voisins.

Certains auteurs voient dans cette « rate fixée » une contre-indication opératoire. Sans aller jusque-là il est bien certain que chez un enfant affaibli par de nombreuses hémorragies, l'intervention comportera plus de risques, si celle-ci doit être longue, pénible, et très hémorragique.

Anatomiquement l'aspect de la rate est toujours identique et nous renvoyons à la description complète qui suit notre observ. I. Elle correspond exactement à ce qui a été décrit par WALGREN, NOBEL et WAGNER, SMITH et HOWARD...

Notons un fait particulier, qui a été également signalé par plusieurs auteurs. Les hémorragies digestives peuvent précéder la splénomégalie. Nous insistons sur ce fait dès maintenant, car nous verrons quel argument on peut en tirer quand nous discute-

rons le diagnostic entre splénomégalie par thrombose et maladie de BANTI (cas de BALFOUR, CARNOT et de LEABARDY, cas d'ABRAMI, de CORDIER. Notre observation N° I est un exemple typique de cette éventualité).

C'est pourquoi on ne saurait trop recommander de pratiquer un examen radiologique de l'hypochondre gauche afin de déceler une modification même légère de la rate.

Cet examen est d'autant plus précieux que la rate est soumise à des variations très grandes, et si on examine le malade immédiatement après une hémorragie on risque fort de passer à côté d'une splénomégalie, parce que celle-ci s'est rétractée considérablement.

Tous les auteurs ont fait cette constatation : OPITZ « a pu suivre de fort près ce rapport entre l'hémorragie et le volume de la rate. Dans une de ces 2 observations, le pôle inférieur de la rate remonta de 3 travers de doigts à la suite d'une grande hématomèse, et dans l'autre sa diminution fut telle que la rate n'était plus perceptible au palper, alors qu'elle descendait auparavant jusqu'à 4 travers de doigts au-dessous du rebord costal ».

La possibilité de rétraction semblable suppose donc que celle-ci n'a pas subi une transformation hyperplasique considérable, et qu'il s'agit avant tout d'une rate où la stase joue un rôle capital. Certains auteurs se sont appuyés sur cet argument et ont vu dans la spléno-contraction adrénalinique un excel-

lent moyen pour établir un diagnostic entre une rate due à une thrombose, et maladie de Banti. Dans le premier cas, l'injection d'adrénaline provoque une contraction, car il ne s'agit que de stase, alors que dans le second cas, le résultat est nul vu qu'il s'agit d'une hyperplasie splénique, avec sclérose entraînant l'irrétactilité (ROSENTHAL).

Nous ferons remarquer immédiatement que si à la période de début cette conception peut être véridique, il n'en est plus de même par la suite. En effet, la stase arrive à modifier considérablement la structure anatomique, ainsi que nous le démontrerons plus tard, et tend ainsi à effacer ce caractère distinctif. C'est pourquoi ce symptôme n'a pas été observé dans tous les cas.

Nous dirons, dès maintenant, que pour nous la spléno-contraction n'a pas une valeur très grande au point de vue diagnostic, sauf toutefois lorsque la rétraction splénique se produit dans des proportions considérables, car ce signe ne se voit guère que dans les splénomégalias par thrombose.

D) L'ASCITE.

L'ascite est un symptôme banal dans les troubles circulatoires abdominaux, aussi on comprendra aisément que dans une sténose de la veine porte l'ascite soit abondante et que vu la striction qui peut être intense à ce niveau, il soit inutile de rechercher à l'ascite une autre cause qu'un trouble circulatoire :

Cette ascite cependant est assez rare, ou tout au moins elle est modérée, et inconstante, car dans la grande majorité des cas la sténose est située sur la veine splénique. On conçoit ainsi aisément l'absence fréquente de ce symptôme. Nous ne l'avons trouvé qu'une seule fois (observ. III), mais à un degré très marqué, et coexistant avec des crises abdominales très douloureuses, nous pensons qu'il s'agissait là d'une sténose portant à la fois sur la veine splénique et la veine porte.

ALVAREZ et WALGREN ont constaté dans leurs observations, que l'ascite survient après de graves hémorragies et disparaît plus ou moins vite après la cessation de celles-ci et ils en tirent argument pour démontrer le rôle joué dans la production de l'ascite par un trouble circulatoire local dans l'abdomen. La ponction de cette ascite vient témoigner également en faveur d'un obstacle mécanique, et comme disent NOBEL et WAGNER, dans la péritonite tuberculeuse, la ponction retire un exsudat du type inflammatoire, alors que dans la sténose de la veine splénique lorsqu'il y a de l'ascite, celle-ci présente tous les caractères d'un transsudat.

Pour CHEVALLIER l'épanchement serait le fait de la péritonite chronique, de la périsplénite, car on aurait constaté quelquefois de la lymphocytose.

Quoiqu'il en soit, retenons que l'ascite est un phénomène inconstant, passager, et modéré, et qu'elle ne devient vraiment abondante que dans les sténoses de la veine porte à évolution rapide.

E) LA CIRCULATION COLLATÉRALE.

Nous rappellerons ici brièvement les particularités anatomiques du système porte : celui-ci est en relation avec le territoire des veines caves par les anastomoses entre la veine coronaire de l'estomac et les veines œsophagiennes d'une part, et d'autre part, par les anastomoses entre veine cave inférieure et plexus hémorroïdaire. S'il y a obstacle à l'écoulement du sang de la rate, les anastomoses que celle-ci contracte par l'intermédiaire des nombreux ligaments (phrénico-splénique, gastro-splénique, colo-splénique) vont se dilater considérablement. Ces énormes troncs anastomotiques ont été généralement signalés au cours des interventions chirurgicales. Ce sont eux d'ailleurs qui créent tout le danger des splénectomies. Le sang de la rate peut aussi se frayer un passage vers le réseau de la paroi abdominale par l'intermédiaire d'anastomoses existant avec la capsule splénique.

Cliniquement, seul ce dernier pourra permettre de juger de l'état de la circulation vicariante. C'est ainsi qu'on a souvent constaté (obs. I et IV) une circulation collatérale abdominale importante. Certains auteurs l'ont vue s'étendre au thorax, au cou. (OPITZ, BRAHME, ROMMELAERE, SMITH...). Mais en général, c'est un signe d'apparition tardive, affirmant la présence d'un obstacle à l'écoulement sanguin.

F) LE FOIE.

En général, le retentissement sur le foie est nul : GRUBER qui a recueilli dans la littérature médicale 29 cas de sténose portale, et qui les a étudiés sous le rapport de la durée de la maladie, de l'état du foie, de l'ascite n'a rien trouvé en dehors d'une diminution du foie qu'on puisse qualifier de typique (cité par WALGREN).

Cette diminution est en général considérée comme le résultat du moindre fonctionnement du foie, celui-ci recevant moins de sang du fait de la sténose portale, c'est une véritable « atrophie d'inactivité ».

Cette constatation d'un foie normal, même dans les cas évoluant depuis plusieurs années, est très importante à noter, et distingue la pylésténose de la Maladie de Banti, dans laquelle classiquement survient une cirrhose hépatique, tout au moins dans une phase plus ou moins avancée de l'affection.

LE SANG.

Pour pratiquer cet examen, il ne faudra pas se contenter de procéder à de simples prises de sang, qui, si elles sont suffisantes pour apprécier le degré d'anémie et les altérations de la formule sanguine, sont souvent incapables de déceler à leur extrême début des maladies « dites sanguines », telle que la leucémie par exemple, ce qui est d'un grand intérêt, puisque dans ce dernier cas la splénectomie est une contre-indication formelle.

Certains ont préconisé la ponction splénique. Mais, si celle-ci s'avère inoffensive dans les splénomégalias hyperplasiques, il n'en est pas de même, croyons-nous, dans une splénomégalie dite de stase, dans quel cas la ponction risque de déterminer une hémorragie et de ne ramener que du sang au lieu de pulpe splénique.

Aussi est-il plus simple de pratiquer une ponction de la moelle osseuse au niveau du manubrium sternal, aussi facile dans son exécution, et plus constante dans ces résultats.

Les altérations sanguines dans les splénomégalias pyléthrombosiques sont généralement peu importantes, mise à part l'anémie post-hémorragique. Cependant de nombreuses discussions ont eu lieu à propos de la constatation soit d'une leucopénie, soit d'une hyperplaquettose, soit même d'une polycytémie. Dans les observations que nous présentons, les altérations sanguines étaient inexistantes, sauf toutefois l'anémie.

L'anémie est en effet le seul symptôme constant, encore faut-il bien spécifier que ce sont des anémies survenant après des hémorragies, donc des anémies banales, et qui se régénèrent plus ou moins rapidement, mais en général assez facilement. Le tableau clinique confirme d'ailleurs cette impression, car les malades sont extrêmement pâles et faibles, souvent dyspnéiques, on entend fréquemment un souffle anémique, le pouls est rapide, petit, filant, etc...

L'anémie est plus ou moins importante, et dépend

de l'hémorragie; dans la formule sanguine et la numération globulaire on retrouve les signes d'une anémie secondaire sur lesquels nous n'insisterons pas.

La régénération est le plus souvent rapide, ce fait s'observe fréquemment chez l'enfant, où l'on voit passer en l'espace de 2 mois le nombre des globules rouges de 1.800.000 à 4.600.000, et le taux de l'hémoglobine de 22 à 66 % (WALGREN). Mais parfois la régénération est plus lente, et dans ce cas l'hémoglobine est moins rapide que les globules rouges à se régénérer.

Une modification a été signalée assez fréquemment dans les pylésténoses : c'est la *leucopénie*, nous l'avons d'ailleurs constatée dans nos observations N^{os} I et V.

Généralement, au cours d'une hémorragie, il se produit une leucocytose, et ce n'est que lorsque l'hémorragie est terminée que se produit la leucopénie. Ceci apparaît nettement dans le tableau des différentes formules sanguines qui furent faites à notre petit malade N^o I.

Pendant les huit jours où il fit des hémorragies, la leucocytose fut de 9.000, puis 11.000, et le lendemain de la dernière hémorragie 6.300 pour retomber ensuite aux environs de 3.000. Certains auteurs (KLEINSCHMIDT, BARDACH) ont considéré cette leucopénie comme une « fatigue de la moelle osseuse au même titre que toutes les hémorragies longues et souvent répétées ». Mais cependant on constate le plus souvent une régénération rapide des glo-

bules rouges après les hémorragies de la pyléthrombose.

D'autres auteurs, rapprochant ce fait de la leucocytose très importante qu'on observe après la splénectomie (voir tableau de l'observation I) prétendent que la leucopénie provient d'une altération de la rate. Ce mécanisme de la leucopénie est encore bien obscur et très discuté.

Enfin, une troisième catégorie d'anomalies sanguines a été signalée : la diminution du nombre des hémato blasts. Mais là encore rien n'est bien constant, et les variations du chiffre des hémato blasts sont dans des proportions telles que nous ne croyons pas que les résultats indiqués aient grande valeur.

Si on examine en effet les chiffres donnés par les auteurs on s'aperçoit qu'ils se contredisent entre eux.

ROSENTHAL qui est celui des auteurs qui s'occupa le plus de cette question trouva dans un cas après une hémorragie 172.000 hémato blasts et dans un autre cas 36.000. Il était arrivé cependant à la conclusion suivante : « Pendant l'hémorragie où sitôt après on constate une valeur normale ou une augmentation des thrombocytes et dans l'intervalle des hémorragies une thrombopénie ». Nos observations personnelles viennent à l'encontre de ces conclusions, tout au moins en ce qui concerne la thrombopénie, puisque chez notre malade N° I, un mois après les hémorragies, la numération des plaquettes donnait successivement 227.000 et 310.000 hémato blasts.

Dans le cas N° IV, 8 jours après les hémorragies, le nombre des plaquettes était de 134.000.

D'autre part, d'après ROSENTHAL également, après la splénectomie : le nombre des hématoblastes s'élèverait jusqu'à 1.000.000 et plus pendant la première semaine, puis redescendrait pour atteindre la normale vers la 3^e semaine.

Dans notre observation N° I le chiffre des hématoblastes fut de 185.000, 10 jours après la splénectomie, et si, dans notre observation N° 4 : le chiffre des hématoblastes s'est élevé à 771.000 le lendemain de l'opération; 5 jours après il était à 86.600 et se maintenait à ce chiffre au 7^e jour.

Ce que nous concluons, c'est qu'il ne faut pas attacher trop d'importance diagnostique ni à la thrombopénie, ni à la leucopénie, bien que les deux phénomènes accompagnent parfois une sténose de la veine splénique. Mais ce sont des signes qui n'ont pas été trouvés constamment, et qui d'autre part sont sujets à des variations très marquées, si bien qu'ils ne présentent que peu de valeur.

Nous ne ferons que citer les anomalies vasculo-sanguines, que nous n'avons trouvées dans aucune de nos observations, et en dépouillant celles des auteurs étrangers dans lesquelles il en était fait mention, nous sommes arrivés au même résultat. Dans tous les cas, le temps de saignement et le temps de coagulation étaient normaux, ainsi que la rétraction du caillot. Le signe du lacet était négatif.

Cependant, différents auteurs, notamment P.-E.

WEIL, ont trouvé chez l'adulte, assez souvent des modifications dans la rétraction du caillot dans le temps de saignement. Ces anomalies ont été retrouvées aussi par HARVIER et MAISON. Par contre, CHEVALLIER et GOINARD constatent que ces stigmates vasculo-sanguins manquent le plus souvent, de même dans l'observation de GRÉGOIRE et MARCHAL, de CODVELLE.

Tel est le tableau clinique présenté habituellement par les splénomégalias thrombosiques. Nous insisterons encore une fois aux risques de nous répéter, sur la remarquable constance de cette symptomatologie, que l'on retrouve toujours dans tous les cas qui furent décrits sous ce nom et qui furent vérifiés histologiquement. C'est pourquoi nous pensons que cette affection constitue dans le groupe des splénomégalias dites primitives, un type bien différencié. Cette impression trouvant encore un argument dans l'évolution bien particulière de ce genre de maladie.

EVOLUTION

L'évolution des splénomégalias par thrombose est essentiellement variable dans la durée, mais on peut admettre qu'elle est régulièrement fatale. On comprendra aisément après l'exposé qui précède que toute la gravité de cette affection provient du fait de l'abondance des hémorragies et de leur répétition à plus ou moins brève échéance.

Nous rapportons un certain nombre d'observations ayant trait à des enfants, et nous avons fait souvent allusion à la littérature étrangère dans laquelle nous avons retrouvé de plus nombreux cas. Mais nous sommes persuadés que cette affection est beaucoup plus fréquente qu'on ne le croit communément. En effet, ces dernières années cette question fut très à l'ordre du jour et plusieurs auteurs apportèrent de nombreux cas observés par eux, mais se rapportant tous à des adultes. Cependant dans certaines observations on note que le début remontait à l'enfance.

Il est incontestable évidemment que cette affection peut apparaître tardivement, mais il est fort probable que l'affection bien souvent remonte à l'enfance, on ne peut donc assigner une durée à une pyléthrombose, les cas extrêmes vont de quelques

jours seulement (cas de KÖSTER) à 40 ou 50 ans (cas de BRAHME).

En général, ce que l'on peut dire, c'est que la durée de la maladie semble comprise entre 1 et 10 ou 15 ans (d'après WALGREN). Cette durée étant d'ailleurs moindre chez les enfants et ordinairement au-dessous de 10 ans.

Quels sont les facteurs de gravité ?

Ils sont certes bien difficiles à poser, puisque cliniquement ils sont eux-mêmes difficiles à distinguer. Mais il est évident qu'une sténose siégeant uniquement sur la veine splénique comportera un pronostic moins grave qu'une sténose siégeant sur la veine porte ou sur la veine mésentérique supérieure.

L'intensité de la sténose intervient elle aussi; une sténose serrée d'emblée aura une évolution beaucoup plus rapide qu'une sténose s'installant lentement. Celle-ci même pourra être pendant très longtemps méconnue, car la circulation collatérale par les anastomoses a le temps de s'établir. Mais même dans ce cas tôt ou tard, par suite d'insuffisance de la circulation et surtout par suite de nouvelles altérations vasculaires la sténose s'aggravera et aboutira à une forme grave. Tel est le cas du malade de LINDBOM : le premier symptôme fut l'apparition d'une hypertrophie de la rate, et la première hémorragie apparut 14 ans plus tard (cité par WALGREN).

Quoiqu'il en soit devant une splénomégalie thrombotique, il est pratiquement impossible d'en prédire l'évolution. Celle-ci se caractérisera par des rémis-

sions, des arrêts plus ou moins prolongées, puis par des récidives.

Le pronostic est donc mauvais, si la maladie est abandonnée à elle-même.

La mort survient le plus souvent brusquement au cours d'une des nombreuses hémorragies. C'est la terminaison de beaucoup la plus fréquente. C'est presque la règle pourrions-nous dire. On a cité des cas de mort par gangrène intestinale lorsqu'il y a thrombose de la veine mésentérique supérieure.

L'intervention chirurgicale est-elle capable d'améliorer ce pronostic si redoutable. C'est ce que nous examinerons plus tard quand nous parlerons de la thérapeutique à employer dans ces maladies.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

*Cette observation a fait l'objet d'une communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris (15 octobre 1937).
M. Milhit, M. Lamy, M^e Zagdoun et M. Walter.*

L'enfant P... (André) âgé actuellement de 11 ans a été envoyé d'urgence à l'hôpital Hérold dans le service de M. MILHIT une 1^{re} fois le 15 juin 1935, et une 2^e fois le 17 juillet 1936.

Dans ses antécédents personnels jusqu'au 15 juin 1935 on ne relève aucun fait notoire, si ce n'est une rougeole et une coqueluche qui ont évolué sans complication.

Antécédents héréditaires : Le père et la mère sont bien portants, n'ont jamais été malades. Il existe un autre enfant plus âgé que celui-ci, et qui n'a jamais été malade.

Le 14 juin 1935 : l'enfant, ayant donc 9 ans, présente dans la matinée quelques douleurs dans la région sous-ombilicale et dans l'hypocondre de gauche avec tendances syncopales. Ces douleurs semblent avoir été assez vives à certains moments. Brusquement, à 15 heures, survint une hématomèse de sang rouge mêlée de caillots (200 grammes environ). Le lendemain, dans l'après-midi également, hémorragie intestinale abondante.

L'enfant entre dans le service.

Examen à son entrée.

Son aspect est celui qu'on observe dans les grandes anémies. Pâleur intense, sueurs froides, pouls petit, rapide.

A son arrivée à l'hôpital : nouvelle hémorragie intestinale (1 verre environ).

1^{re} transfusion sanguine de 110 cc. le 17 juin et dans les jours suivants 2 autres transfusions de 100 cc. chacune furent pratiquées.

L'état général alla peu à peu en s'améliorant, cependant persistance d'anorexie assez marquée.

Résultats des examens cliniques.

A son entrée, l'abdomen était légèrement ballonné, sans aucune circulation collatérale.

Il semblait exister dans l'hypocondre gauche un peu de défense musculaire, et dans l'ensemble, le palper était douloureux.

A la percussion : aucune matité dans les flancs. Le foie et la rate étaient normaux.

Cœur : normal.

Aucune ecchymoses, ni taches purpuriques sur le corps. Pouls à 160.

T. A. : 11-7 (au Vaquez).

Dans les urines, sucre et albumine : 0.

La température qui était à 38°1 à son entrée tomba en 3 jours à 37°2 et resta à ce niveau pendant tout son séjour à l'hôpital.

Temps de saignement : 4'.

Temps de coagulation : 8'.

Signe du lacet : négatif.

L'enfant resta dans le service jusqu'au 11 juillet 1935, c'est-à-dire pendant 3 semaines.

Peu à peu, on vit l'état général s'améliorer, l'anémie régresser, mais l'examen clinique fut toujours négatif. La rate resta normale ainsi que le foie. Les phénomènes douloureux au niveau de l'hypocondre gauche, et la défense musculaire disparurent très rapidement de sorte que le 11 juillet, lorsque l'enfant fut rendu à sa famille il était en bonne santé apparente.

L'évolution de son anémie fut suivie par de nombreuses formules sanguines. A son entrée : 1.900.000 globules rouges et 9.600 leucocytes et hémoglobine à 55 %.

Trois jours avant sa sortie :

3.500.000 globules rouges.

2.300 globules blancs.

55 % d'hémoglobine.

Entre le 11 juillet 1935 et le 17 juillet 1936. L'enfant a vécu à peu près comme tous les enfants de son âge, il n'a présenté aucune hémorragie. Simplement à noter un certain manque d'appétit.

Le 17 juillet 1936 : Après une promenade assez longue, l'enfant s'est senti fatigué, mais n'éprouvait aucune douleur. Brusquement à 22 heures, survint une hématomèse abondante de sang noirâtre : 200 gr. environ.

Le 18 juillet : L'enfant entre à l'hôpital Herold, dans l'après-midi : nouvelle hématomèse de même quantité que la précédente, suivie de l'émission d'une selle hémorragique très abondante.

L'état de l'enfant est tel qu'on pratique immédiatement une transfusion de 300 gr.

Le 19 juillet : nouvelle hémorragie intestinale avec nombreux caillots noirâtres. L'enfant perd connaissance. On pratique une 2^e transfusion de 200 cc.

Dans la nuit du 19 au 20 juillet : surviennent deux nouvelles hémorragies intestinales nécessitant une 3^e transfusion de 100 cc.

Le 20 juillet : l'état du malade est alarmant, l'enfant est extrêmement pâle, complètement décoloré, les tendances syncopeales sont fréquentes. Il n'existe pas de taches purpuriques, on décèle un souffle systolique anémique. La T. A. est de 12-7. Le nombre des hématies est de 2.800.000; le taux d'hémoglobine à 60 %; leucocytes à 9.000; la formule sanguine est normale.

Temps de saignement : 4 minutes.

Temps de coagulation : 13 minutes 30 secondes.

La rétraction du caillot est normale, et le signe du lacet est négatif.

Le 21 juillet : surviennent 2 nouvelles hémorragies intestinales imposant une 4^e transfusion de 100 cc.

Le 25 juillet : l'abdomen est souple, météorisé; cependant ni circulation collatérale, ni ascite.

Le foie est normal et mesure 9 cm. 5 sur la ligne mamelonnaire.

La rate déborde nettement le rebord costal, elle semblait indurée.

Cœur et poumons : normaux.

Aucune adénopathie.

Le 29 juillet : l'enfant se plaint de douleurs abdominales; les selles sont noires, et l'examen chimique y révèle la présence de sang.

La rate devient de plus en plus grosse, et déborde à ce

moment de 4 travers de doigt le rebord costal, elle est lisse, mais paraît toujours dure à la palpation. Elle n'est pas douloureuse. La température s'élève tous les soirs au-dessus de 38°, mais elle est extrêmement irrégulière.

Le nombre des globules rouges est de 3.000.000, le taux de l'hémoglobine est de 50 à 60 %. Il existe un certain degré de leucopénie (voir le tableau annexé).

Pendant tout le mois d'août le tableau ne varia guère, l'anémie resta sans changement notable, le tableau clinique se résumant en l'existence d'une anémie avec leucopénie, un état subfébrile, et une splénomégalie. Notons qu'après son hémorragie intestinale du 29 juillet on a observé une diminution nette du volume de la rate.

Le 19 septembre : on fit une étude de la spléno contraction adrénalinique qui se révéla positive quant à la diminution de volume de la rate. La hauteur de la rate qui atteignait 14 cm. avant l'injection de 1 mmgr. d'adrénaline, fut réduite à 10 cm. 5, vingt minutes après l'injection. Mais on n'observa ni chasse globulaire, ni hyperplaquettose.

Le 30 septembre : le nombre des globules rouges est de 5.000.000, le taux d'hémoglobine à 70 %. Le chiffre des leucocytes est de 3.000, avec une formule sensiblement normale.

Le nombre des plaquettes est de 225.000.

A partir de ce moment on voit apparaître une légère circulation collatérale dans la région de l'hypocharne gauche.

Il n'existe toujours pas d'ascite.

Le volume de la rate reste le même.

Résultats des examens complémentaires pratiqués.

Urée sanguine : 0,35.

Cholestérol : 1 h. 20.

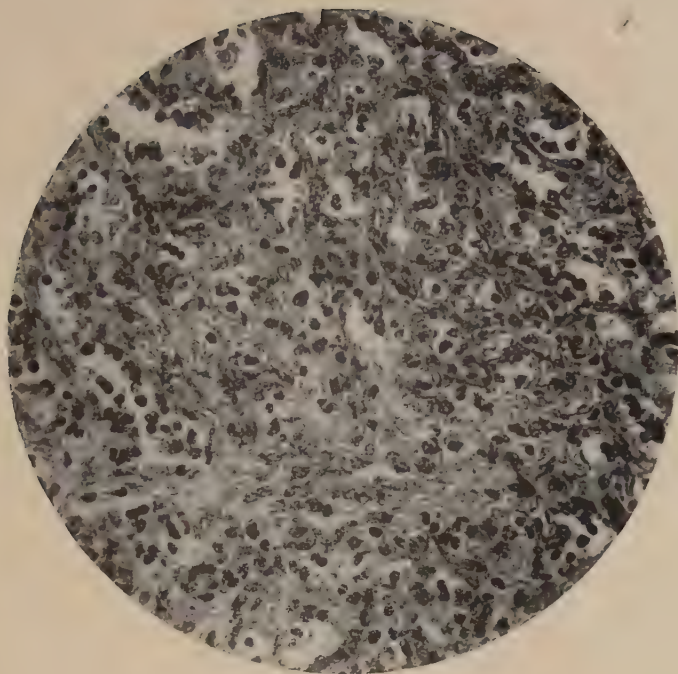
Bilirubinémie : 0 gr. 014. (CHABROL, BUSSON et CHARONNAT).

Bordet-Wassermann : négatif.

Ponction de la rate : montre exclusivement la présence de sang.

Ponction du sternum : Le myélogramme est normal, il indique seulement une légère réaction érythroblastique compensatrice d'anémie.

DATES	Hématies	Hémoglobine	Valeur globulaire	Leucocytes	Poly- nucléaires éosinophiles	Poly- nucléaires neutrophiles	Poly- nucléaires	basophiles	Grands (mononuc. monocytes)	Moyens mono- nucléaires	Lymphocytes	Myélocytes	Plaquettes	Hémorragie Hémorragie Hémorragie
18 juill. 1936	2.850.000	65	1	9.000	0	82			1	10	7	0		Hémorragie
20 juillet	3.170.000	60	0,95	11.300	1	87			1	5	5	0		Hémorragie
30 juillet	2.820.000	50	1	6.300	1	74			6	7	12	0		Hémorragie
3 août	2.560.000	50	1	3.500	2	71			6	8	13	0		
14 août	2.890.000	50	0,86	2.900	1	71			6	14	8	2		
24 août	3.100.000	55	0,88	3.000	4	71			2	13	9	1		
9 septembre	3.300.000	65	1	4.300	5	69			7	14	5	0		
11 septembre	3.600.000	60	0,83	3.100	4	66			4	15	11	0		
24 septembre	4.430.000	60	0,65	3.000	6	56			8	20	10	0	227.000	
30 septembre	5.040.000	70	0,7	3.000	7	45			7	25	12	0	318.000	
SPLENECTOMIE														
24 octobre														
5 novembre	4.600.000	75	0,81	24.000	9	39			0	37	12	0		
16 novembre	4.400.000	75	0,92	14.000	7	20			3	53	16	0		
23 novembre	4.500.000	80	0,88	16.000	3	16			6	60	14	6	185.000	
9 décembre	4.500.000	75	0,88	15.000	23	33			1	13	30	0		
18 févr. 1937	3.800.000	75	1	13.000	10	30			3	40	16	0		
10 avril 1937	4.500.000	70	0,77	7.900	6	29			6	47	12	0		



Tissu splénique : Fibro-adénie de la pulpe rouge.
(Cliché Institut du Cancer : grossissement $450\times$).



Tissu splénique : Hémorragie autour de l'artère centro-folliculaire.
(Cliché Institut du Cancer : grossissement $50\times$).

Le 24 octobre 1937 : Splénectomie par le professeur agrégé d'ALLAINES dont voici le compte-rendu opératoire.

« Incision verticale complétée ultérieurement par un débridement transversal à travers le muscle grand droit. Débridement nécessité par la difficulté opératoire.

Rate volumineuse, à pédicule très large, difficile à attirer *entourée de vaisseaux dilatés*. On décide de chercher l'artère splénique dans l'arrière cavité des Epiploons.

Ouverture de l'arrière cavité. Artère splénique impossible à découvrir, car elle est enfouie derrière le pancréas épais.

En outre toute la région est parsemée de petites masses brunâtres très nombreuses qui sont des ganglions inflammatoires. Ces formations masquent la région de l'artère splénique qui est impossible à découvrir.

On décide d'aborder directement le pédicule. Extériorisation de la rate. Section successive avec ligature de tous les vaisseaux. Ceux-ci sont très friables. En aucun point, on ne voit de thromboses vasculaires. Cette partie de l'opération est très hémorragique car la moindre des adhérences se déchire. On arrive à maîtriser l'hémorragie. Une mèche de cellophane dans la loge splénique.

Fermeture pariétale en 2 plans. Soies perdues sur les muscles. Suites opératoires : Etat de Shock pendant 36 heures avec pouls très rapide. Suites normales ».

Après l'intervention l'état de l'enfant s'est rapidement amélioré. En avril il avait 4.500.000 hémathies, et 70 % d'hémoglobine. Actuellement l'enfant est en excellente santé, et 13 mois après son opération, il n'a présenté aucune hémorragie digestive.

L'examen du tissu splénique a été pratiqué par le professeur Ch. OBERLING.

« Trabécules bien visibles souvent nettement élargis, beaucoup d'entre eux présentent des infiltrations hémorragiques récentes surtout au niveau des follicules de Malpighi. On en trouve d'autres plus anciennes avec des signes de résorption caractérisés par l'accumulation de sidérophages et de sclérose. En plusieurs points, ces infiltrations hémorragiques avec les remaniements qui en résultent ont pris l'aspect typique de nodules de Gandy-Gamna. La pulpe rouge montre un aspect très uniforme. Les sinus sont élargis et nettement visibles, leur endothélium est généralement tuméfié, leur lumière

renferme peu d'éléments cellulaires, on y trouve des globules rouges, quelques rares splénocytes et parfois des polynucléaires. Les cordons pulpaire sont en général pauvres en cellules, assez denses et dans certaines régions on note une prolifération réticulaire très nette avec même des débuts de sclérose.

En somme le tissu splénique présente des lésions de fibroadénie avec atrophie de la pulpe blanche, sclérose trabéculaire et hémorragies pérित्रabéculaires avec quelques nodules de Gandy-Gamna.

L'examen du hile splénique montre une thrombose ancienne complètement organisée et partiellement recanalisée de la veine splénique. Les branches de la veine splénique montrent sans exception des lésions de leur paroi, caractérisées par une prolifération de l'intima, réalisant des images d'endophlébite plus ou moins prononcée suivant les régions.

Dans les zones modifiées, l'endoveine épaissie par une prolifération musculo-conjonctive forme des bourrelets qui occupent une partie plus ou moins étendue de la circonférence vasculaire. »

Conclusions. De cette observation plusieurs points sont à retenir.

1) La symptomatologie en tout point identique à ce qu'ont décrit les auteurs à propos des splénomégalies par thrombose portale ou splénique.

2) Le compte rendu opératoire signalant « des pédicules élargis, difficiles à attirer, entourés de vaisseaux dilatés ». La présence de nombreux ganglions inflammatoires et l'absence de visu de thromboses vasculaires.

3) Enfin le compte rendu de l'analyse histologique de la rate et de son hile révélant des lésions de fibroadénie, des nodules de Gandy-Gamna, et la thrombose ancienne organisée de la veine splénique.

Nous ne reviendrons pas sur le premier point, il est suffisamment explicite par lui-même.

En ce qui concerne le 2^e point nous ferons remarquer la présence de cette circulation vicariante importante invoquant bien la présence d'un obstacle sur le trajet veineux; la présence des ganglions inflammatoires nous permet d'attribuer une origine infectieuse à ce cas sans toutefois pouvoir déterminer sa nature exacte. Enfin le fait qu'à l'intervention chirurgicale, on n'ai pas vu de thrombose, est important et permet de mettre en doute les cas où on s'est basé là-dessus pour dire qu'il n'y avait pas de thrombose.

Enfin nous nous bornerons pour le moment aux remarques citées au sujet de l'analyse histologique. Nous y reviendrons quand nous aborderons la discussion entre maladie de Banti et pyléthrombose. Bornons-nous simplement à constater la présence d'une thrombose ancienne splénique.

Cette communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris fit soulever l'origine syphilitique de cette affection « les lésions ressemblaient absolument à celles de l'artérite syphilitique » (MILLIAN). Cependant chez cet enfant il n'y avait aucun stigmaté de syphilis, le B. W. était négatif, rien n'a été noté chez les parents, ni chez l'autre enfant. Pas de fausses couches.

OBSERVATION II

Cette observation nous a été confiée par le Dr Grenet à qui nous tenons à exprimer notre vive gratitude, pour son extrême obligeance.

L'enfant D..., (Yvette) 14 ans 1/2 est rentrée une 1^{re} fois dans le service de M. le Docteur GRENET à l'hôpital Bretonneau pour une hématoméose abondante.

Le 26 février 1936 en effet, l'enfant accusa d'ans la soirée des malaises et une certaine sensation de lourdeur dans la région épigastrique; mais sans aucun phénomènes douloureux nets.

Brusquement à 2 h. du matin l'enfant présente une hématoméose assez abondante de sang noirâtre (environ 150 gr.).

L'enfant a été amenée le matin même à l'Hôpital. Dans les antécédents héréditaires on ne note rien de spécial. Mais par contre dans ses antécédents personnels plusieurs faits ont un certain intérêt.

Tout d'abord la malade a présenté dans sa 1^{re} enfance de l'ostéomyélite du fémur gauche qui a débuté à l'âge de 21 jours par un abcès ossifluent, à tendance récidivante et qui a nécessité de fréquentes interventions chirurgicales.

Actuellement d'ailleurs les séquelles de cette affection sont nettement visibles et consistent en un raccourcissement important du membre inférieur gauche avec limitation des mouvements du genou, la rotule paraissant littéralement soudeée au genou. Enfin atrophie considérable des masses musculaires de la jambe, un fait à noter, c'est que l'enfant, aux dires des parents, présentait après chaque intervention chirurgicale ayant nécessité une anesthésie générale, des hémorragies gastro-intestinales. Cependant l'examen clinique fait chaque fois ne décelait rien, ni tendance hémorragique, ni gros foie, ni grosse rate.

Enfin, entre 6 et 12 ans, l'enfant est restée aux colonies (Tonkin et Madagascar). Pendant ce séjour de 6 ans, elle contracta une fièvre intermittente qui cessa d'ailleurs assez rapidement et spontanément. On avait pensé, quand' on l'examina en France à l'occasion de son hématoméose qu'il s'agissait peut-être de paludisme, cependant les parents af-

firmement qu'on ne trouva jamais d'hématozoaires dans son sang, et qu'on ne lui donna pas de quinine.

Examen : Enfant pâle, fatiguée, pouls rapide, n'accusant aucun signe fonctionnel.

Le seul signe clinique constaté est une splénomégalie nette, débordant le rebord costal. La palpation n'est pas douloureuse.

Le foie est normal. Au cœur et aux poumons rien à signaler. Le ventre est souple, non ballonné. La T° se maintient pendant 4 à 5 jours aux environs de 38° puis apyrexie totale.

La numération globulaire donne un chiffre de globules rouges à 3.293.000, les globules blancs à 3.200.

Formule sanguine : Polynucléaires neutrophiles : 41 %; Polynucléaires éosinophiles : 1 %; mastzellen : 0; lymphocytes : 19; monocytes : 25; monoblastes : 1; métamyélocytes : 2.

Urée sanguine : 0,30; sérine : 54,45; globuline : 19,55.

Temps de saignement : 2 minutes.

Temps de coagulation : 8 minutes.

La spléno-contraction adrénalinique montre une rétractilité très marquée de la rate et une chasse globulaire particulièrement nette sur les globules rouges passant de 3.800.000 à 5.500.000 vingt minutes après l'ingestion.

On fit également un examen de frottis par ponction splénique qui se révéla négatif.

L'état général alla s'améliorant rapidement, sans aucune autre reprise des hémorragies, et le 10 mars 1935 après un séjour de 12 jours seulement à l'hôpital l'enfant rentra chez elle.

Entre le 10 mars 1936 et le 12 avril 1937 une seule chose à signaler une petite hématémèse en février 1937 qui fut soignée par le médecin traitant, hématémèse qui se révéla d'ailleurs bénigne.

Le 12 avril 1937 : l'enfant est ramenée à l'hôpital Bretonneau dans le service du Dr MILHIT pour une reprise d'hématémèse. La veille l'enfant accusa comme la 1^{re} fois une impression de légère fatigue, et de pesanteur épigastrique, puis brusquement survint une hématémèse abondante de sang noirâtre. Les 2 jours suivants à l'Hôpital on constata du mælena.

L'examen clinique à ce moment est identique à celui pratiqué auparavant.

Il existe toujours une splénomégalie très nette, la rate débordant de 3 travers de doigts le rebord costal.

C'est une rate dure, mobile, et indolore.

Le foie est normal, et le reste de l'examen viscéral totalement négatif.

Le degré d'anémie fut suivi par de nombreux examens sanguins. L'anémie fut plus marquée que lors de la 1^{re} hématémèse, le nombre des globules rouges ne dépassant pas 2.000.000, et la régénération fut longue et s'effectua d'ailleurs incomplètement. La leucopénie observée lors du 1^{er} examen sanguin se transforma peu à peu en une leucocytose normale.

La formolgelification au Kala-Ajar se révéla négative.

Devant ce tableau clinique, et devant la crainte des récidives hémorragiques on proposa une splénectomie qui fut refusée par les parents.

Après un séjour d'un mois à l'hôpital, l'enfant rentra chez elle le 13 mai 1937, son état général s'étant grandement amélioré.

Depuis cette date l'enfant a été revue régulièrement à la consultation de l'hôpital Hérold par le D^r GRENET.

Elle n'a jamais représenté d'épisodes hémorragiques.

Le 8 octobre 1937 : la rate déborde de 6 cm. le rebord costal et mesure 14 cm. dans son plus grand diamètre.

Examen sanguin : globules rouges : 4.290.000; globules blancs : 6.300; hémoglobine : 60 %; valeur globulaire : 0,7 %.

La formule sanguine est normale.

Le nombre des plaquettes est de 900.000.

Le 11 octobre 1937 : Epreuve de la spléno-contraction adrénalinique. La chasse globulaire est nette : le nombre des globules rouges passant de 3.500.000 à 4.715.000; les globules blancs de 7.200 à 12.000.

Mais c'est surtout sur les plaquettes que l'augmentation est sensible : le chiffre de 735.000 avant l'infection passant à 1.886.000, vingt minutes après.

La mensuration de la rate avant et après l'injection adrénalinique montre une contraction intense : Les diamètres de la rate revenant de 16×9 à 10×6 cm.

Conclusion. Nous pensons là aussi, quoique nous ne puissions en apporter la preuve histologique, puis-

que l'opération n'a pu être pratiquée, qu'il s'agit également d'une thrombose de la veine splénique.

Le tableau clinique avec ces hémorragies récidivantes (3 hématémèses en 14 mois) et la splénomégalie isolée, est tout à fait caractéristique. Cette hypothèse étant corroborée surtout par cette énorme contraction de la rate lors de l'épreuve adrénalinique, et par la chasse globulaire qui en résulta celle-ci prédominant surtout sur les plaquettes, prouvant bien ainsi qu'il ne peut s'agir que d'une rate de stase.

Il est très probable qu'il faille en rechercher l'étiologie, soit dans l'ostéomyélite du fémur qu'a présenté l'enfant, soit dans cet épisode infectieux au cours de son séjour aux colonies.

L'avenir de cette enfant apparaît très sombre, car il est bien probable que les hémorragies reprendront un jour ou l'autre, et il est à craindre que l'une d'elle ne soit fatale.

OBSERVATION III

Observation recueillie à l'Hôpital Hérold dans le service de M. le Professeur Debré à qui nous adressons nos plus vifs remerciements pour son extrême bienveillance.

L'enfant F... Maurice, 13 ans est entré le 11 mars 1937 dans le service de M. le Professeur DEBRÉ à l'Hôpital Hérold pour des hémorragies gastro-intestinales.

Il s'agit d'un enfant unique, né à terme, chez qui on ne relève rien de particulier jusqu'au 25 août 1936; rougeole et coqueluche comme maladies infantiles, il a été vacciné contre la diphtérie. Enfin rien à signaler du côté des parents.

Le 25 août 1936 : L'enfant, qui se trouvait en vacance dans

dans la Hte-Vienne, présente brusquement de la fièvre à 39°8. Sans aucun signe subjectif. La température persiste oscillante entre 39° et 40°. Apparition de diarrhée, avec selles fréquentes, foncées. L'abdomen est souple, mais un peu sensible à la palpation. On pose le diagnostic d'infection intestinale. Traitement par calomel, lavements froids, amphovaccin.

Le 2 septembre : Devant la persistance des symptômes, un séro-diagnostic est pratiqué : il se révèle positif au Para B. Aux signes précédents est venu s'ajouter un état de torpeur très prononcé.

Vers le 15 septembre, un médecin, appelé en consultation trouve également au poumon gauche un souffle, et il porte le diagnostic de pneumonie quoique l'enfant ne présentât ni toux, ni dyspnée, ni expectoration.

Le 17 septembre : Brusquement, à 2 heures du matin, hémorragie intestinale de sang pur, très abondante. Malgré le traitement institué, celle-ci persiste jusqu'au lendemain midi.

Chute thermique à 37°2.

Etat d'anémie extrême. Transfusion de 300 cc.

Pendant 4 à 5 jours tout semble rentrer dans l'ordre, la température demeure normale, l'état général s'améliore, la diarrhée a disparu.

A partir du 21 septembre : Réascension thermique par paliers successifs jusqu'à 39° et apparition de douleurs précordiales. Le diagnostic de péricardite avec épanchement est porté, par le Dr DE LÉOBARDY, le foie est augmenté de volume et douloureux.

Bientôt ces signes régressent et durant tout le mois d'octobre l'enfant va mieux : il n'a pas de température, pas de diarrhée, son état général s'améliore. A noter une chute des cheveux très nette.

Fin Octobre : Réascension thermique à 39°.

On trouve un frottement péricardique et des signes d'épanchement pleural gauche : la ponction exploratrice ramène une pleine seringue de liquide séro-sanglant.

Le 3 novembre : Hématémèse de sang rouge, très abondante, elle a été précédée de quelques nausées. Pas de toux. Dans les 2 jours suivants sang noir dans les selles et la température, qui était oscillante aux alentours de 39° tombe à 37°4.

Jusqu'au 8 décembre, l'enfant sembla aller bien, il n'accusait qu'un peu de gêne précordiale. On en profite pour ramener l'enfant à Paris. Le voyage s'effectue normalement.

Le 8 décembre : Aussitôt après une ingestion de quelques marrons grillés, l'enfant accuse des douleurs gastriques très violentes qui lui arrachent des cris. 2 jours après, selle diarrhéique mélangée de sang.

Tout en reste là jusqu'au début Janvier 1937. Pendant un mois par conséquent, le malade mène une vie quasi normale, il s'alimente bien, il n'a plus ni diarrhée, ni température.

Vers le 3 janvier 1937, nouvelle crise douloureuse à droite irradiant jusqu'à la pointe de l'omoplate, en même temps, vomissements bilieux. On pose le diagnostic de coliques hépatiques et on institue le traitement. 2 jours après, cessation complète.

Du 5 janvier au 25 février : L'état général est bon.

Le 25 février : 3^e crise douloureuse, l'enfant crie, se tord sur son lit, les genoux repliés sur le thorax. La douleur siège au niveau de l'hypochondre droit et base de l'hémi-thorax droit, irradiant dans le dos et entre les 2 épaules. Vomissements bilieux.

Au bout de 36 heures, cessation complète, mais apparition d'une hémorragie intestinale de moyenne abondance.

Depuis cette date, les crises douloureuses vont aller se répétant chaque jour, plus ou moins fortes, plus ou moins longues, avec vomissements alimentaires. Chaque crise se terminait par une hématomèse de sang rouge, le plus souvent pas très abondante. Dans les selles : glaires sanguinolentes.

Le 10 mars 1937 : Le D^r LAMY est appelé en consultation, et il assiste à l'une de ces crises douloureuses.

Le 11 mars, l'enfant entre à l'hôpital Herold.

EXAMEN. Enfant très pâle, décoloré, anémie importante. On note une certaine contracture des muscles grands droits et une légère circulation collatérale lombaire. Le foie est gros, non douloureux, le bord supérieur est normal, le bord inférieur déborde de 4 travers de doigts le rebord costal.

La rate : facilement palpable, débordant de 3 travers de doigt le rebord costal.

Poumons : Rien à signaler.

une vingtaine de jours, les vomissements avaient cessé et l'alimentation devenait de nouveau possible. Mais depuis 3 jours nouvelle rechute avec réapparition des douleurs, cependant moins paroxystiques, vomissements sans hémorragie toutefois.

L'examen montre une cachexie très marquée, avec ventre ballonné, étalé, ombilic déplissé. L'ascite a augmenté dans de notables proportions. Œdème des bourses. Circulation collatérale de la partie inférieure du thorax et supérieure de l'abdomen.

On ne peut apprécier l'état du foie et celui de la rate vu l'importance du ballonnement. La température est normale. La T. A. : 11-7. L'enfant ne peut être alimenté qu'avec des liquides.

Le 28 mai : L'enfant est tombé dans un état de cachexie extrême. Œdème considérable blanc et mou du membre inférieur gauche (l'enfant se trouve toujours en décubitus gauche). Abdomen très tuméfié, tendu, la peau est mince, luisante, l'ombilic est en partie déplissé, laissant sourdre un suintement séreux. Tympanisme au centre de l'abdomen, matité dans les flancs. Rate et foie non appréciables.

Il existe depuis une quinzaine de jours une pleurésie gauche. La ponction a ramené un liquide séro-fibrineux. L'anémie ne paraît pas très importante. Il n'y a plus de vomissement, ni d'hémorragie. La constipation est légère. L'enfant s'alimente un peu. Température à 38°5 environ.

Le pronostic porté est des plus mauvais. En effet 6 jours plus tard la mort survenait; brusquement, un matin, l'enfant présenta une irruption brutale par l'ombilic d'une énorme quantité de sérosité purulente. C'est au cours de cet accident que survint l'exitus.

Conclusion. Cette observation nous paraît être typique d'une pyléphlébite, qui serait apparue au secours d'une fièvre typhoïde. Ce qu'il y a de remarquable c'est la rapidité de l'évolution et l'intensité des signes cliniques présentés, et pour nous, seule la pyléphlébite est capable d'expliquer un tel tableau.

Deux symptômes plaident en faveur de la thrombose de la veine porte. Ce sont :

1°) Les crises douloureuses et le syndrome tout à fait spécial observé à la radioscopie. Pour nous la cause en est due à la dilatation de la veine mésentérique supérieure, par suite de l'obstruction de la veine porte, créant ainsi une stase importante dans ses branches originelles. La veine mésentérique supérieure, dilatée, peut-être même thrombosée partiellement, comprime la 3^e portion du duodénum, gênant ainsi considérablement le transit intestinal normal.

2°) L'existence d'ascite qui a pris rapidement des proportions énormes. Nous avons signalé dans notre analyse symptomatologique que l'ascite était souvent absente, ou tout au moins modérée dans les sténoses de la veine splénique. Mais nous avons fait une réserve en ce qui concerne la pyléphlébite; dans ce cas au contraire l'ascite devient un symptôme d'une importance capitale et notre observation illustre bien cette façon de voir.

L'ascite en effet au fur et à mesure que la striction devenait plus forte au niveau de la veine porte, devint de plus en plus considérable, obligeant à des ponctions répétées. La circulation collatérale se développa intensément sur la partie inférieure du thorax, et la partie supérieure de l'abdomen, preuve d'une gêne circulatoire très intense au niveau de la veine porte.

Le foie gros et douloureux était probablement un foie infectieux.

OBSERVATION IV.

Cette observation fut recueillie dans le service du D^r Grenet, à l'Hôpital Bretonneau. Elle a été publiée dans la thèse de Mlle H. Aghion (La maladie de Gaucher dans l'enfance).

L'enfant D... Serge a été vu pour la première fois le 26 octobre 1931, à l'âge de 5 ans et 8 mois pour hémorragies intestinales et insuffisance de développement.

Antécédents : On relève chez le père une syphilis contractée bien avant son mariage, mais traitée régulièrement, seulement au mercure, il est vrai.

Enfant né à terme : 2 kg. 350, l'accouchement fut laborieux, cependant jusqu'à l'âge de 8 mois, la croissance a été normale. A partir de ce moment, on note un certain retard, l'accroissement est lent, irrégulier. Cependant aucun incident notable.

A l'âge de 2 ans et 8 mois, l'enfant a présenté pendant 2 jours, de la fièvre, puis brusquement une hémorragie gastro-intestinale, hématomèse de sang noir tout d'abord, puis rouge le lendemain. On aurait à ce moment constaté de l'ascite.

Un an plus tard, alors que l'enfant semblait en bonne santé, réapparurent de petites hématomèses de sang rouge qui se calmèrent rapidement.

Puis pendant deux ans, l'enfant ne présenta plus d'incident de ce genre.

Le 1^{er} août 1931 : Après une nuit agitée, réapparition brusque des hémorragies : hématomèses abondantes et récidivantes, l'enfant eut en effet 4 vomissements sanglants. Pas de melæna par la suite.

Son état d'anémie très grave nécessita plusieurs transfusions sanguines, puis peu à peu tout rentra dans l'ordre.

Il fut examiné pour la 1^{re} fois par le Docteur GRENET le 26 octobre 1931. Voici les résultats de son examen. « Enfant de petite taille et de petit poids : 1 m. 003, et 12 kg. 900 pour 5 ans et 8 mois.

La rate est grosse, palpable, dépassant le rebord costal de 3 à 4 travers de doigt. Foie légèrement augmenté de volume.

L'enfant présente en outre un front olympien très caractérisé, le front est régulièrement bombé dans son ensemble et son plan vertical se projette fort en avant du plan facial. Il n'y a pas d'autres stigmates de syphilis ». Examen sanguin fait par conséquent 2 mois après les dernières hémorragies ne montre ni anémie, ni leucopénie. Dans la formule sanguine, on a trouvé lors du 1^{er} examen une éosinophile à 9 %. Mais celle-ci n'a jamais été retrouvée par la suite.

Le Bordet-Wassermann est négatif.

Le temps de saignement et le temps de coagulation recherchés à plusieurs reprises sont normaux, le signe du lacet est négatif.

L'examen radiologique du tube digestif a été négatif.

Le 28 janvier 1932 : même état, la rate est palpable et perceptible sur 10 cm. L'enfant pèse 13 kg. 200 et mesure 1 m. 014. La splénectomie est proposée, mais refusée par les parents. On tente alors un traitement de radiothérapie splénique.

Le 24 mars 1932 : L'enfant est revu après 7 séances de radiothérapie. L'état général est satisfaisant, l'appétit excellent : le poids est de 14 kgs et la taille 1 m. 022. Le foie ne déborde pas le rebord costal, et la rate a gardé à peu près le même volume.

Le 22 juin 1932 : A la suite d'une purgation légère, épistaxis abondante suivie de melæna (dû probablement à l'épistaxis déglutie). La rate déborde toujours le rebord costal, le signe du lacet est négatif.

De nouvelles épistaxis se reproduisent par la suite. La radiothérapie paraît sans action. Mais la splénectomie est toujours refusée.

Le 26 octobre 1932 : il a présenté après une chute survenue le 25 juin, des épistaxis et des vomissements noirâtres et depuis cette date jusqu'au 15 août, on note une tendance facile aux vomissements, puis de nouvelle amélioration, reprise de l'appétit.

Le foie n'est pas perceptible, et la rate reste toujours aussi volumineuse.

Le 30 novembre : l'enfant est revu à la suite d'hématémèses survenues dans la nuit du 14 au 15 novembre, melæna consécutif pendant 3 jours.

A l'examen : le foie déborde légèrement le rebord costal, il est dur à la palpation, il existe nettement un peu d'ascite. La rate demeure grosse.

En décembre 1932 : on reprend la radiothérapie splénique, mais au bout de deux séances, l'enfant est pris d'une hémorragie intestinale abondante. On arrête le traitement.

En avril 1933 : Deux grosses hématomésés se produisent. L'intervention chirurgicale est décidée, mais auparavant on soumet l'enfant à un traitement anti-anémique, afin d'opérer dans de meilleures conditions.

Mais bientôt de nouvelles hémorragies graves surviennent, on décide de transporter l'enfant dans une maison de santé où il sera opéré aussitôt que cela sera possible. A la clinique il se produit encore une hémorragie intestinale. On pratique une transfusion, qui détermine une amélioration nette, mais brusquement le 14 mai 1933 survint une nouvelle hémorragie entraînant la mort par syncope.

Conclusion. Voici une observation type de celle qu'il est bien difficile de classer et que chaque auteur suivant sa tendance étiquetera maladie de Banti, ou thrombose spléno-portale. L'autopsie n'ayant pu être pratiquée, il est donc impossible d'avoir des renseignements précis sur l'état de la rate et des vaisseaux.

Mais nous ferons remarquer :

1) L'allure récidivante des hémorragies gastro-intestinales, (l'enfant en présenta environ une douzaine en l'espace de 3 ans) leur précocité : (c'est en effet par ce symptôme que commença la maladie).

2) La survenue de ces hémorragies, après un épisode fébrile de deux jours inexpliqué.

3) Jusqu'à l'âge de 2 ans et 8 mois, on n'a jamais eu l'attention attirée vers sa rate, semble-t-il, et cependant son père était reconnu syphilitique, il est donc fort probable qu'il n'y avait pas de splénomégalie.

Aussi pour toutes ces raisons, nous pensons qu'il

s'agit là aussi d'une pyle ou d'une splénothrombose mais bien entendu il nous manque pour l'affirmer les examens histologiques indispensables.

Dans ce cas se pose l'origine syphilitique ou l'origine infectieuse. Il est évident que cet enfant présentait un front olympien, mais c'était là le seul stigmate, d'autre part, le Bordet-Wassermann fut négatif. Enfin l'enfant fut soumis « à un traitement par le sulfarsénol très méthodiquement depuis les premiers accidents, et à doses suffisantes. Il s'est avéré cependant complètement inefficace ».

OBSERVATION V

Cette observation a été recueillie dans le service du professeur Debré à l'Hôpital Hérold.

L'enfant L... Jacqueline 11 ans, a été envoyée à l'Hôpital Hérold le 1^{er} mai 1935 dans le service du P^r DEBRÉ par le D^r HIRSDBERG assistant du D^r RIST pour préciser l'origine des hématomés survenues depuis l'âge de 7 ans.

Le début remonte à 1930. Jusque-là l'enfant avait été bien portante et n'avait présenté dans ses antécédents personnels rien qui attirât l'attention. Rougeole et varicelle comme maladies infantiles, qui évoluèrent sans complication.

Brusquement survint en décembre 1930 une hématomèse de sang rouge mêlé de caillots, très abondante puisque la quantité fut évaluée à 3/4 de litre. Quelques jours plus tard melæna qui dura peu de temps.

Cette hématomèse resta isolée. Il ne semble pas que l'enfant ait eu de la fièvre à ce moment. De même on ne sait pas si on constata déjà à cette époque une splénomégalie.

De 1930 à 1934 : Rien de suspect chez cet enfant dont l'état général était excellent, et qui se développait normalement, sans signe digestif.

Le 12 mai 1934 : Nouvelle hématomèse précédée celle-ci d'une sensation de fatigue qui alla en augmentant jusqu'à l'apparition de l'hématomèse. Celle-ci survint brusquement. Le médecin qui la constata l'évalua également à 3/4 de litre. De même qu'en 1930, cet épisode hémorragique demeura sans lendemain, et l'enfant se rétablit peu à peu.

C'est en janvier 1935 que le D^r HIRSCHBERG eut l'occasion de voir cette enfant pour un examen radioscopique pulmonaire, et c'est alors qu'il fut frappé par une « énorme splénomégalie ». Il la revit en avril, l'enfant avait conservé sa grosse rate.

Antécédents héréditaires.

La mère est bien portante et n'a jamais présenté aucun antécédent hémorragique ou ictérique.

Le père a fait un séjour de 3 ans en Orient : Son foie est un peu gros, mais il n'a jamais eu ni dysenterie, ni paludisme. Aucun des parents n'a de splénomégalie.

Antécédents collatéraux : 5 enfants. Notre petite malade étant la deuxième. A chacun des enfants on fit un examen pulmonaire, une recherche radioscopique de la rate, un examen du sang, un dosage de la cholestérine et de la résistance globulaire. Ces examens furent également pratiqués chez les parents.

Tous les résultats furent normaux. On ne trouva que chez une des enfants une rate qui semblait un peu grosse mais le reste des examens était totalement négatif.

Examen le 1^{er} mai 1935 : L'aspect général de l'enfant est excellent. Abdomen plat souple, sans circulation collatérale.

On trouve facilement une splénomégalie très marquée, la rate débordant en effet de 4 travers de doigt le rebord costal, elle est mobile, dure, et non douloureuse.

Le foie est normal.

Cœur, appareil digestif et nerveux. Rien à signaler.

La cuti-réaction est positive, mais l'auscultation est entièrement négative.

La température normale le matin, monte à 38° chaque soir.

Examen radioscopique pulmonaire : Poumons normaux ; la rate est très visible et repousse nettement vers la droite la poche à air gastrique.

Examen radioscopique de l'estomac : (D^r MIGNON).

Il ne montre qu'un déplacement de l'estomac vers la droite contre la face interne du foie, probablement par la rate augmentée de volume. Aucun signe appréciable de lésions pariétales ou orificiels.

24 h. après l'ingestion barytée : Transit intestinal normal. Colon gauche nettement refoulé en dedans et en bas par la rate qui mesure en station debout du pôle supérieur au pôle inférieur : 15 cm. 5.

Examens sanguins :

Temps de saignement et de coagulation : normaux.

Signe du lacet : négatif.

Les réactions sérologiques de la syphilis sont négatives.

Résistance globulaire : Sang total : début de l'hémolyse à 4.

Sang déplasmatisé : début de l'hémolyse à 4-2.

Numération globulaire : Formule normale sauf toutefois : une leucopénie à 3.000. Nombre des plaquettes : 190.000.

Urines : Pas de sels biliaires.

Pas de pigments.

Mais présence assez abondante d'urobiline.

Le 4 mai : Epreuve de la spléno-contraction adrénalinique ne fut pas très concluante. La rétraction, quoique nette, ne fut pas cependant très considérable, et n'excéda pas un travers de doigt 1/2. De même les examens sanguins faits avant et après l'injection (20 minutes) ne montrent que peu de choses. Le nombre des hématies resta le même, seul le nombre des leucocytes passa de 4.300 à 7.300.

Le 5 mai 1935 : l'enfant fut repris par ses parents.

Nous avons eu récemment des nouvelles de la malade. Depuis sa sortie de l'hôpital Hérold, elle continue à se bien porter. Son état général est excellent. Elle n'a pas présenté de nouvelles hémorragies. Mais elle conserve encore une splénomégalie importante, qui aurait, cependant un peu diminué aux dires du médecin traitant.

Conclusion. Cette observation tire son intérêt de l'espacement d'une part des hémorragies, et d'autre part, de leur énorme abondance. En effet son premier épisode hémorragique remonte à 1930, et ce n'est que

4 ans plus tard qu'elle a fait sa seconde hémorragie, et depuis 1934 jusqu'à ce jour, elle n'a présenté aucun nouveau saignement. Est-ce à dire qu'elle est à l'abri de toute récurrence. Nous ne le pensons pas. Bien au contraire. Cette enfant reste sous le coup d'une nouvelle reprise hémorragique, et il est malheureusement à craindre que celle-ci ne soit fatale, vu l'extrême abondance qu'ont présenté chaque fois les hémorragies. Le pronostic est donc très réservé.

OBSERVATION VI

Cette observation nous fut communiquée par le D^r Grenet dans le service duquel la petite malade fut traitée.

L'enfant G... Mauricette âgée de 6 ans entre le 16 novembre 1934 dans le service du D^r GRENET à l'hôpital Bretonneau pour hématomés. Le début de la maladie remonte au mois de mars 1934.

Jusqu'à cette date l'enfant avait été bien portante et n'avait présenté aucune tendance hémorragique.

Une seule chose importante cependant : En septembre 1931 l'enfant a fait une diphtérie qui s'est compliquée d'une paralysie de la jambe droite. Celle-ci rétrocéda très bien en une quinzaine de jours. Mais depuis cette date l'enfant a conservé un teint pâle avec cerne des yeux, et tendances syncopeles assez fréquentes.

En mars 1934 : Ascension brusque de température à 40° avec céphalée. Apparition pour la 1^{re} fois d'hématémèses abondantes et répétées, de sang noir. Elle fut soignée pendant 4 jours au Bastion 29 puis fut envoyée à la consultation des Enfants malades pour splénomégalie et ballonnement du ventre.

En octobre 1934 : Réascension thermique à 40°, vomissements. Apparition d'une éruption scarlatiniforme généralisée d'emblée. Desquamation large, par la suite, des extrémités.

Scarlatine ayant évolué sans complication.

Le 16 novembre 1934 : Nouvelles hématomèses de sang noir avec caillots. Ces vomissements se sont répétés le lendemain, deux hématomèses particulièrement abondantes.

Nécessité d'une transfusion de 100 cc.

Le 18 novembre : Nouvelle transfusion de 100 cc.

Le 19 novembre : L'enfant est encore très pâle, très fatiguée.

L'abdomen est souple, non ballonné.

On note une splénomégalie très nette : la rate déborde de 2 travers de doigt environ le rebord costal.

Le foie semble un peu gros.

L'auscultation pulmonaire et cardiaque est négative.

On pratique encore une 3^e transfusion de 200 cc.

Les temps de saignement et de coagulation sont normaux et le signe du lacet est négatif.

Une numération globulaire 3 jours après sa dernière hémorragie et après 3 transfusions sanguines donne :

Hématies : 1.800.000.

Polynucléaires neutrophiles : 67.

Globules blancs : 14.000.

Eosinophiles : 0.

Mastzellen : 0.

Lymphocytes : 7.

Moyens mononucléaires : 8.

Monocytes : 16.

Monoblastes : 2.

Le 21 novembre : La rate mesure 7 cm. à la percussion.

4^e transfusion de 150 cc. suivie d'une petite réaction de Schok.

Une nouvelle numération globulaire montre une augmentation nette des globules rouges et une légère diminution des globules blancs.

Le 23 novembre : Accentuation de la régénération globulaire.

Le nombre des plaquettes est de 134.000.

Le 24 novembre : L'état général de l'enfant étant bon : la splénectomie est décidée et exécutée par le D^r LEVEUF.

« Incision oblique allant du 8^e espace intercostal à l'ombilic. Rate petite, libre sauf au niveau du pôle supérieur qui est adhérent.

Ligature du pédicule. Splénectomie. Au cours de la libé-

ration, une polaire supérieure a été déchirée et ligaturée.
Poids de la rate : 120 grs. Pas de drain. »

Le lendemain de l'opération : numération globulaire.

Hématies	3.300.000
Globules blancs	24.000
Hémoglobine	50 %
Plaquettes	771.000

Le 30 novembre : Le nombre des globules blancs est revenu à 9000 et celui des plaquettes à 86.620, le reste de la formule est sans changement.

Le 31 : Augmentation des hématies. Diminution du nombre des globules blancs à 7.000. Plaquettes sans changement.

Le 9 décembre : L'enfant présente une éruption varicelleuse bien supportée.

Le 26 décembre 1934 : L'enfant sort de l'hôpital, n'ayant présenté aucune nouvelle hémorragie, et en excellent état général. Cet état satisfaisant devait duré jusqu'en Septembre 1936, c'est-à-dire pendant 2 ans environ.

A cette date survint une nouvelle hémorragie qui fut traitée chez la tante de l'enfant : celle-ci s'y trouvant en vacance. Il semble bien que cette 1^{re} hémorragie n'ait pas été très alarmante.

De nouveau rémission pendant 1 an.

Le 1^{er} septembre 1937 : L'enfant est ramenée à l'Hôpital Bretonneau pour une reprise de ses hémorragies. Le 30 août en effet, brusquement : vomissement abondant de sang noir.

Le lendemain : à l'hôpital, émission de 2 selles sanglantes.

Examen : L'enfant est très pâle. Température à 39° deux jours après sa première hémorragie; puis elle retomba par oscillations en deux jours à la normale.

Cœur et poumons : Rien à signaler.

T. A. : 11-5.

Le 7 septembre : Numération : montre une anémie à 1.770.000 hématies. Transfusion de 100 cc. Au débus de celle-ci petite crise convulsive du type Bravais-Jackson au membre supérieur opposé à celui de l'injection. Cessation rapide après injection d'adrénaline intra-musculaire.

Le 20 septembre : l'état général est bien meilleur. Petit crochet thermique à 38°5 dû à une amygdalite.

Le 16 octobre : Numération globulaire :

Hématies à	3.485.000
Globules blancs	17.000
Hémoglobine	55 %

La formule est normale.

Le 23 octobre enfin, l'enfant est rendue à ses parents. Son état général est bon. Son appétit est excellent, seule persiste encore une teinte un peu pâle des téguments et des muqueuses.

Examen histologique de la rate (D^r LEVENT).

« Un certain degré de raréfaction des follicules de Malpighi, les uns en couronnes à centre clair, les autres uniformément foncées.

Pulpe rouge pauvre en cellules, par place sinusoïdes. Artères épaissies, partiellement oblitérées, énorme trame collagène dans la pulpe rouge. Atrophie des éléments nobles des cordons de Billroth.

Nombreux plasmocytes et mégacaryocytes. »

Conclusion. L'avenir de cet enfant est évidemment aussi sombre après l'intervention qu'avant, puisque depuis la splénectomie deux nouvelles hémorragies sont intervenues, mais outre l'intérêt de l'inefficacité de l'intervention, nous retiendrons plusieurs autres points.

1) L'origine de ces hématémèses nous semble devoir être rattachée à un épisode infectieux net qui fut suivi immédiatement de l'apparition des hémorragies.

2) A l'intervention le chirurgien trouva une rate pesant 125 grs, ce qui, chez un enfant de 6 ans est nettement trop (la moyenne étant comprise entre 50 et 80 grs). Il est à remarquer que la splénectomie n'eut lieu que 7 jours après la dernière hémorragie.

3) Le fait qu'on n'ait pas trouvé de thrombose à l'intervention n'implique pas qu'elle était inexistante.

De même en ce qui concerne l'examen histologique : celui-ci n'a été fait que près du hile, mais ni les branches de la veine splénique, ni la veine splénique elle-même ne furent examinées.

4) De toute façon, nous concluons que le siège de la thrombose devait probablement être beaucoup plus central, près ou au niveau de la veine porte, ce qui explique que la splénectomie n'ait pas donné le résultat que l'on en escomptait.

OBSERVATION VII.

Cette observation de MM. P. Weill-Hallé, de Gaudard d'Alaines et Mlle Papaioannou a fait l'objet d'une communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris dans sa séance du 19 novembre 1937.

L'enfant A. Gilbert, âgé de 9 ans a présenté à partir de Janvier 1937 des hémorragies digestives répétées.

Antécédents : Troubles intestinaux à 18 mois. Poussée de prurigo de temps en temps.

En 1932 : A l'âge de 4 ans, il existait déjà un foie un peu gros débordant de 1 travers de doigt le rebord costal, et une splénomégalie nette. La rate était facilement palpable.

A l'âge de 6 ans environ, ictère prolongé assez sévère.

Début de la maladie : Le 15 janvier 1937, état grippal avec fièvre, angine et adénopathie sous-angulo-maxillaire ayant duré 8 jours. Dans la semaine suivante, la mère a remarqué à 3 reprises, du sang dans les selles. Cependant l'enfant, quoique pâle, allait et venait dans l'appartement.

Examiné le 2 février, le malade présentait un ventre souple, indolore — non météorisé, et sans circulation collatérale.

Foie un peu gros débordant le rebord costal.

Rate beaucoup plus grosse que lors du premier examen. Elle débordait le rebord costal de 3 travers de doigt. Elle était dure, indolore.

Pas d'adénopathie sauf au niveau de la région sous-angulo-maxillaire.

Cœur et poumons normaux.

Dans la journée, l'enfant fait une hémorragie intestinale abondante. Il élimine du sang noir et des caillots.

Les 4 et 5 février : Deux autres hémorragies intestinales. Il est extrêmement pâle, muqueuse et téguments décolorés. Le pouls est rapide. Température à 38°. Pas de taches purpuriques.

Nombre de globules rouges : 1.870.000, hémoglobine à 55 %. Leucocytes à 2.600. La formule est normale.

Temps de saignement : 5 minutes et demie.

Temps de coagulation : 11 minutes.

Rétraction du caillot est normal.

Signe du lacet : négatif.

Séro-diagnostic à l'Eberth et aux para A et B est négatif. Réaction de B. W. : négative.

Les 6 et 8 février : 2 transfusions de 100 cc. chacune. La rate semble avoir diminué un peu de volume après les 3 hémorragies abondantes.

Le 9 : Nouvelle hémorragie intestinale, mais beaucoup moins importante que les 3 précédentes.

Les 10 et 13 février : 2 nouvelles transfusions de 75 cc. chacune. Les hémorragies s'arrêtent, l'état général paraît meilleur : température s'élève le soir à 37°7 et 37°8. Le pouls est moins rapide.

Le 19 février : Nombre de globules rouges : 3.170.000.

Hémoglobine : 60 %.

Leucocytes : 9.400.

Pas de changement au point de vue splénique. La rate mesure 15 cm. de haut, elle est mobile avec les changements de position de l'enfant.

Le 4 mars : L'enfant accuse après le repas de midi un vertige, il se plaint de palpitations, il est pâle, fatigué et refuse de diner. Dans la nuit du 4 au 5, à 4 heures du matin : hématomène très abondante (plus de 300 grammes), sang noir avec caillots et sang rouge liquide.

Il est extrêmement pâle, tendances syncopales. Pouls rapide. Transfusion de 100 cc. et traitement antihémorragique. On transporte l'enfant dans une maison de santé où il reçoit 4 applications de radiothérapie splénique.

Il continue néanmoins à saigner.

Le 11 mars : Nouvelle hémorragie intestinale nécessitant une transfusion de 120 cc.

Les 13, 14 et 18 mars : Nouvelles selles sanglantes.

Numération :

Globules rouges	2.640.000
Hémoglobine	40 %
Leucocytes	4.200
Pas d'hématies nucléées.	

Le 25 mars : Petite hémorragie intestinale suivie de 2 nouvelles transfusions de 100 cc. et 140 cc.

La reprise de l'état général est, cette fois, beaucoup plus lente qu'après la 1^{re} série d'hémorragies de Janvier-Février.

Le 1^{er} avril : Globules rouges : 2.520.000. Hémoglobine : 55 %.

Devant la répétition d'hémorragie aussi rapprochées, presque continues, sans intervalles libres, et mettant la vie du malade en danger, la splénectomie est décidée dès que l'état général du petit malade le permettra.

Le 12 avril 1937 : Splénectomie par le Professeur agrégé d'ALLAINES après transfusion pré-opératoire de 125 cc.

« Anesthésie générale à l'éther. Incision verticale et oblique gauche, type de l'incision de Rio-Branco. Hémostase assez longue de la paroi qui saigne beaucoup.

On découvre une rate volumineuse et dure, mais qui est diminuée de volume grâce à une spléno-contraction pratiquée avec une piqûre d'adréphédrine. Ouverture de l'arrière cavité de l'épiploon de manière à pouvoir lier l'artère splénique dans son trajet rétro-pancréatique. Cette artère est impossible à voir, elle est masquée par un pancréas volumineux et par petits nodules représentant des rates accessoires.

On aborde directement la région splénique, la rate n'est pas adhérente au diaphragme et peut être luxée hors de l'abdomen. Suture progressive des différents mésospléniques et du pédicule lui-même au catgut et à la soie. Quelques difficultés au niveau du ligament pancréatico-splénique, ou quelques veines saignent en nappe.

A la fin de l'opération, le champ opératoire est absolument exsangue, néanmoins par précaution on met un drain dans la région sous-phrénique gauche. Fermeture de la paroi en 3 plans, soies perdues dans le muscle. »

Petite transfusion post-opératoire de 75 cc.

Les suites sont pénibles : Congestion pulmonaire de la base droite avec température à 39° pendant 8 jours. Petit hématome de la loge splénique qui s'est évacué le dixième jour.

Le 4 mai : L'enfant quitte la maison de santé en bon état.

Le 15 mai : Nombre de globules rouges : 4.000.000. Hémoglobine : 85 %. Plaquettes 220.000.

Pendant quelque temps après l'opération, il a des digestions longues, ses selles sont mal digérées, avec des glaires et des peaux.

A 4 reprises : poussées de prurigo.

Le foie déborde toujours d'un travers de doigt et 1/2 le rebord costal. Actuellement l'enfant est dans un état satisfaisant et mène la vie normale des enfants de son âge.

Examen histologique de la rate (Prof. agrégé AUBERTIN).

La capsule et les grandes travées sont très sclérosées et très augmentées de volume, on trouve de larges bandes de sclérose collagène dans tout le tissu splénique. Il existe même une sclérose péri-artérielle considérable.

La pulpe rouge est épaissie et sclérosée, les cordons sont élargis et hypertrophiés, ils contiennent de nombreux splénocytes, mais ceux-ci ne montrent qu'une activité macrophagique modérée. En particulier les signes d'érythrolyse sont très peu marqués, on ne trouve pas de pigments ni de blocs pigmentaires. En somme sclérose pulpaire sans activité macrophagique notable.

Les sinus souvent aplatis par l'élargissement des cordons, sont bordés d'un endothélium normal, leur lumière est peu riche en cellules.

Les corpuscules de Malpighi sont légèrement pénétrés par le tissu conjonctif qui vient de la pulpe, et sont de ce fait moins visibles que normalement. Mais on ne peut dire qu'ils soient atteints de fibro-adénie dans le sens de Banti.

Les artères sont atteintes de périartérite et de mésartérite légère, mais non d'endartérite. Pas de thromboses veineuses ni d'endophlébite à tendance oblitérante.

Il n'y a ni transformation lymphoïde, ni nodules de Gandy-Gamna, ni hémorragies. »

Conclusions. Les auteurs, signalent ce cas, sans formuler nettement de diagnostic, Ils éliminent toutefois la syphilis qui ne leur paraît pas être en cause.

Evidemment l'examen histologique de la rate n'a pas montré de thromboses veineuses : mais là aussi nous répéterons que ce seul examen ne suffit point. Il faudrait une coupe au niveau du hile de la rate au moins. D'autre part, même s'il n'existait pas de thrombose au hile, nous ne pourrions encore rejeter le diagnostic vu qu'il faudrait être sûr de l'intégrité du tronc de la veine splénique et de la veine porte elle-même. Peut-être même ne s'agissait-il pas encore de thrombose, mais de sténose qui n'a pu être reconnue.

On pourrait objecter qu'à l'intervention on n'a pas trouvé de dilatations veineuses dans les ligaments spléniques. Certes, mais on a procédé auparavant à une injection d'adrenéphrine qui a fait contracter la rate et qui suivant le compte rendu opératoire « a rendu le champ opératoire exsangue », par conséquent la circulation collatérale s'est trouvée vidée de sang.

Le tableau clinique qu'a présenté ce petit malade est cependant très évocateur de thrombose ou de sténose. Le fait que les hémorragies soient survenues au moins 5 ans après la splénomégalie n'est pas contre ce diagnostic. Un auteur a signalé un cas dans lequel les hémorragies survinrent 14 ans après la constitution de la splénomégalie (LINDBOM).

Ceci se comprend aisément si la thrombose et la sténose se produisent lentement.

D'autre part, l'aspect histologique de la rate n'évoque rien de précis, mais le développement important de la sclérose des tissus de soutènement nous paraît bien correspondre avec l'induration que produit simplement la stase comme cela se voit dans la thrombose.

ETIOLOGIE

L'étiologie de ces splénomégalias par thrombose, a donné lieu à de nombreuses discussions. Il est certain qu'on ne peut la rattacher à une cause unique; elle est en effet extrêmement variable; nous avons recherché dans la littérature étrangère tous les cas de thromboses de la veine porte ou de ses branches. Nous avons retrouvé 27 cas publiés sous ce nom, uniquement en médecine infantile.

A la lumière de cette documentation, et de nos observations, nous essaierons de voir comment se présente le plus souvent la thrombose, et quelle étiologie on peut lui attribuer.

En ce qui concerne tout d'abord son siège, on observe que dans un grand nombre de cas, c'est au niveau de la veine splénique, que l'on rencontre le plus fréquemment la thrombose, elle siège soit au niveau de ses branches hilaires, soit plus souvent au niveau du tronc même. Au niveau de la veine porte, il semble que la thrombose isolée, soit plus rarement rencontrée. Dans ce cas elle donne une symptomatologie analogue à notre observation III.

Mais par contre il n'est pas rare, de constater la coexistence de la thrombose au niveau de la veine splénique et au niveau de la veine porte. La raison en

est que si la maladie évolue lentement sans hémorragie mortelle, la thrombose progresse elle aussi, et alors que primitivement elle était uniquement splénique, elle tend à se propager vers le centre et c'est ainsi que le tronc de la veine porte se thrombosera à son tour.

Ce tableau schématique est en réalité souvent beaucoup plus complexe, et on ne peut séparer nettement d'une part la thrombose splénique et la thrombose pyélique, vu que, comme le dit WALGREN, « dans nombre de cas, c'est à la partie périphérique du tronc de la veine porte qu'est le siège de la thrombose, et notamment le point d'abouchement de la veine splénique », et il donne comme raison « que le lieu de branchement des divisions de la veine porte est plus spécialement exposé aux lésions de diverse nature ».

Quelles sont les causes de ces sténoses ou de ces thromboses ?

Dans la grande majorité des cas, ce sont des lésions des parois vasculaires, entraînant par elle-mêmes un processus de thrombose.

Dans d'autres cas, il s'agit d'une phlébite scléreuse ou encore d'un ralentissement de la circulation due à une cause extérieure : nous envisagerons les différents cas qui peuvent se produire.

Mais d'emblée faisons bien remarquer que la thrombose peut être due à des causes extrêmement variables. Elle peut apparaître très précocement au cours d'une endophlébite, par exemple, d'autres fois au contraire, son apparition sera plus tardive, car sa cause relèvera d'un ralentissement de la circulation par une

sténose externe, due soit à une tumeur, une anomalie congénitale..... et il est impossible de distinguer en clinique le tableau d'une thrombose vraie, d'un tableau de *sténose* non encore compliqué de thrombose, car ils sont identiques. C'est pourquoi dans cet exposé nous avons employé indifféremment le terme de thrombose ou celui de *sténose*.

Les altérations vasculaires sont certainement les constatations le plus communément faites au cours des examens histologiques pratiqués. Mais nous ferons remarquer qu'on ne peut véritablement se prononcer qu'après avoir examiné au microscope les coupes faites non seulement au niveau de la rate, mais également au niveau du hile et au niveau de la veine splénique et dans les cas d'autopsie du niveau de la veine porte. Dans les cas où l'examen fut rigoureux ces lésions ne manquaient pour ainsi dire jamais, quand la *sténose* avait une certaine durée.

Ces lésions vasculaires, au dire de WALGREN, consistent en une endophlébite ressemblant beaucoup à l'artério-sclérose vulgaire et au point de vue histologique on y rencontre tous les degrés et tous les stades possibles des altérations inflammatoires et dégénératives, et il existe en même temps une hypertrophie plus ou moins considérable de différentes couches de la paroi vasculaire. D'autre part, la thrombose revêt elle-même des caractères variables allant du thrombus récent au thrombus ancien organisé, plus ou moins recanalisé (comme dans notre observation I).

De quelle origine proviennent ces lésions : si on

analyse toutes les observations recueillies, on s'aperçoit du rôle prépondérant joué par l'infection.

C'est très fréquemment au cours d'une infection ombilicale ou après celle-ci qu'on a observé des cas de thrombose pyélique ou splénique (tels sont des malades de KLEINSCHMIDT, SMITH et HOWARD, HART, ORTH).

BARDACH a rattaché un de ces cas à une furonculose antérieure.

VERSE et GANG à une appendicite.

WALGREN observa une pyléthrombose après une ostéomyélite, nous-même rapportons dans notre observation n° II, un cas où l'ostéomyélite semble devoir être incriminée.

KOSTER signale un cas après une fièvre typhoïde, comme dans notre observation n° III.

Enfin nous rapportons un cas, observation N° IV, où la diphtérie est fortement suspecte d'être à l'origine de la thrombose.

Chez notre malade N° VII, les hémorragies intestinales survinrent une semaine après un état grippal.

Mais il est bien évident que parfois, on ne trouve, malgré un interrogatoire précis, aucune maladie infectieuse dans l'enfance susceptible d'expliquer cette thrombose. C'est alors qu'un certain nombre d'auteurs font intervenir la syphilis. Celle-ci aurait même pour quelques-uns un rôle très important.

Il est certain que des cas de thrombose de la veine porte ou de la veine splénique ont été constatés chez des malades atteints de syphilis, ou porteurs de stig-

mates de spécificité. BORMANN, SIMMONDS, WOHLWILL, MAISON, ont cité des cas chez les adultes. Chez l'enfant SIMMONDS en a signalé un cas probable et SCHEER un autre cas dans lequel le Bordet-Wassermann était positif.

Nous rapportons également une observation où l'enfant présentait quelques stigmates de spécificité, mais un Bordet-Wassermann négatif.

Nous ne trancherons pas le débat sur la possibilité de cette étiologie, quoiqu'à notre avis, chez l'enfant, il ne faille pas incriminer trop souvent la syphilis comme facteur étiologique, comme on a souvent tendance à le faire actuellement.

SCHEER a rapporté un cas chez un enfant, où le traitement amena la disparition de l'ascite et une diminution importante du volume de la rate.

Dans notre cas, l'enfant fut soumis également à un traitement antisypilitique, mais sans aucun résultat, et il semble bien que dans tous les cas rapportés cette thérapeutique n'ait pas amené d'amélioration notable : parfois même il a été dangereux de la continuer (cas de MAISON).

D'autre fois on ne trouve ni maladie infectieuse, ni syphilis et cependant l'intervention chirurgicale, ou l'autopsie, fait découvrir des lésions pariétales importantes.

Nous n'insisterons pas sur les troubles de la crase sanguine pour expliquer ces cas, vu que dans aucune des observations relatées en médecine infantile, on n'a retrouvé ces altérations sanguines.

Enfin l'extrême variabilité du nombre des plaquettes, souvent la non concordance avec les signes cliniques, nous permet de n'en pas tenir compte comme facteur essentiel.

Nous pensons que dans ces cas-là, c'est aussi une infection méconnue qui est à l'origine.

Certains auteurs ont constaté des foyers de nécrose au niveau du foie après une scarlatine (BINGEL), après une coqueluche (GRUBER). Ce même auteur a vu une thrombose de la veine mésentérique. Après un érysipèle de la face, WALGREN attribue un de ces cas à l'habitude géophagique de l'enfant.

Aussi croyons-nous, que la cause peut en être rapportée très probablement à une maladie infectieuse primitive banale, et qui n'a pas toujours attiré l'attention (rougeole, angine, infection intestinale...) Donc retenons le rôle primordial joué par l'infection dans le processus thrombotique.

Il nous faut maintenant envisager la question sous un autre angle. Nous avons décrit jusqu'à maintenant un tableau clinique constitué essentiellement par des hémorragies digestives et une splénomégalie et nous avons donné comme étiologie la thrombose.

Cependant, comme le font remarquer, les adversaires de cette théorie, on a cité souvent des cas où il n'y avait pas de thrombose.

Mais nous ferons remarquer tout d'abord qu'on ne peut se prononcer définitivement sur l'absence de cette lésion, qu'après un examen anatomo-histologique complet, c'est-à-dire après avoir examiné suc-

cessivement sous le microscope, des coupes faites non seulement dans la rate, mais aussi au niveau du hile et au niveau du tronc de la veine splénique après examen minutieux de la veine porte; et souvent même à l'autopsie, on oublie fréquemment de vérifier l'intégrité de ce vaisseau. A plus forte raison, ne faut-il pas conclure à l'absence de thrombose au cours d'une intervention chirurgicale, parce qu'on n'a pas perçu à la palpation de thrombus dans la veine splénique, et que celle-ci semblait souple. Il est pratiquement impossible de conclure, car non seulement, dans la plupart des cas il n'est pas possible de vérifier soigneusement la veine porte mais même s'il existe une thrombose de la veine splénique, celle-ci peut passer inaperçue. Nous n'en voulons pour preuve que l'exemple de notre observation N° I où le chirurgien, dont la compétence est bien connue, conclut : Pas de thrombose perceptible, cependant qu'à l'examen histologique on trouve une thrombose ancienne, organisée et partiellement recanalisée.

Par conséquent, en conclusion, devant un tableau très évocateur de pyle, ou de splénothrombose, on ne devra éliminer cette hypothèse, qu'après tous les examens mentionnés plus haut; et comme dans la plupart des observations rapportées contre le diagnostic de thrombose, beaucoup de ces examens manquent, ou n'ont été faits hâtivement qu'au cours de l'acte opératoire, nous sommes donc obligé d'émettre un doute sur ces résultats.

Quoiqu'il en soit, il existe indubitablement des cas

où la thrombose n'existe pas, mais comme nous le disions plus haut, reprenant en cela les idées de WALGREN, parfois la thrombose n'existe pas encore, au moment de l'intervention chirurgicale, et il ne s'agit que d'une simple sténose, celle-ci d'ailleurs entraînant par la suite mais souvent à longue échéance la formation d'une thrombose par ralentissement local de la circulation. Il en est ainsi des sténoses provoquées par la péritonite plastique, par les tumeurs externes, les anomalies congénitales, les torsions du hile, les calculs biliaires...

De nombreuses observations ont relaté des faits semblables.

GRUBER et HECHT ont signalé des cas de sténose de la veine porte par anomalie congénitale.

Chez l'adulte KEY et RETZIUS ont rapporté des compressions du tronc portal par des calculs biliaires.

CAUCHOIS, DE JOSSELIN DE JONG et ROMMELAERE ont publié des cas de propagation cancéreuse à la veine porte avec thrombose consécutive, WINCKLER cite une sténose par un ganglion tuméfié.

Les péritonites adhésives peuvent également engendrer des sténoses portales (BORMANN et JASTROWITZ...) BRAHM a décrit un exemple dans lequel la veine porte « n'avait plus que l'épaisseur d'une plume d'oie ».

MAISON dans son travail sur « les hémorragies digestives au cours des splénomégalies primitives » rapporte une observation dans laquelle « la rate était tordue sur son axe longitudinal, les vaisseaux courts étant rejetés en dehors, et en arrière sur le bord

antéro-interne. Il existait de plus une torsion d'un demi-tour sur le pédicule ».

Il n'est pas jusqu'au simple traumatisme qui n'ait été mis en cause et accusé de provoquer une sténose portale (STEINHAERS, MOMM, EDENS) par suite des graves ébranlements, voire même des éraillures qu'il provoque, mais il est évident qu'il est assez malaisé de juger la part du traumatisme, et celle des lésions vasculaires déjà peut-être existantes, dans l'apparition d'une thrombose dans les jours consécutifs.

Avec l'aide de ces données cliniques et étiologiques, on comprendra plus aisément le mécanisme pathogénique des hémorragies digestives et de la splénomégalie dont nous allons dire maintenant quelques mots.

PATHOGENIE

La question de savoir comment, et par quel processus se déclenchait les hémorragies digestives a soulevé des discussions passionnées. Tour à tour on a incriminé l'hypertension portale, puis les altérations sanguines, puis les altérations vasculaires, ou la combinaison de ceux-ci.

Nous avons vu déjà ce que nous pensions des altérations sanguines dans les pyléthromboses. Ne les ayant jamais rencontrées chez les enfants nous leur déniions tout rôle dans le mécanisme pathogénique des hémorragies gastro-duodénales.

Pour bien concevoir la pathogénie de ces accidents, il faut avant tout s'en rapporter aux constatations cliniques qui ont été faites indubitablement.

Quand il existe une sténose sur un vaisseau, on observe fatalement de la gêne circulatoire dans le territoire correspondant à ce vaisseau : c'est-à-dire de la stase, et de la dilatation des vaisseaux collatéraux.

C'est exactement ce qui se passe au niveau de la veine porte, ou de la veine splénique.

La thrombose ou la sténose crée un obstacle siégeant sur l'une ou l'autre veine. La circulation de retour se trouve considérablement gênée. Il se produit une hypertension dans la veine porte, et dans

la veine splénique. La rate ne peut déverser normalement le sang dont elle se remplit dans la veine splénique, ainsi se produit de la stase au niveau de la rate. Celle-ci augmente donc de volume sous la poussée sanguine.

Par contre coup le sang qui ne peut passer par la veine splénique cherche une voie de dérivation dans la très riche circulation collatérale qui se trouve dans les ligaments péricapitulaires. Ainsi se produit cette vascularisation autour de la rate, si intense, aux veinules si dilatées qu'elles constituent le gros danger de l'acte opératoire, souvent d'ailleurs ces vaisseaux se thromboses eux-mêmes.

Par retentissement, au niveau de l'œsophage, de l'estomac et de l'intestin, dans la paroi desquels aboutissent ces vaisseaux vicariants, on constate la formation de varicosités, de varices qui en éclatant sous une poussée plus violente produiront des hémorragies digestives brutales, abondantes, parfois foudroyantes. Après ces hémorragies, la rate revient sur elle-même, pour se redilater ensuite prouvant ainsi qu'elle est bien due à la stase.

Le rôle du système nerveux vaso-moteur, comme facteur essentiel du processus subit congestif, apparaît aujourd'hui des plus vraisemblables. On sait en effet aujourd'hui les répercussions sur les endothéliums vasculaires des perturbations vaso-motrices, et le rôle qu'ils jouent dans de nombreuses manifestations paroxystiques : hémoptysies de la tuberculose fibreuse ou sans lésion pulmonaire cliniquement appréciables, dans les œdèmes aigus du poudmon.

Il est donc probable que dans le syndrome qui nous intéresse, le système nerveux vaso-moteur joue un certain rôle. Mais cependant nous croyons que l'hypertension portale isolée, comme l'avait déjà soutenue DEVÉ, CAUCHOIS, ROMMELAERE est capable également à elle seule de produire cette rupture de varices causes d'hémorragie. Cette hypertension portale causée par la stase jointe à la contractilité de la rate provoque lors d'une contraction de cette dernière un à coup dans la circulation vicariante et une dilatation intense et subite des vaisseaux dont quelques-uns vont se rompre.

Certains auteurs, cependant, n'admettent pas cette théorie de la rupture, vu qu'ils considèrent les altérations vasculaires comme peu fréquentes (CHEVALLIER).

D'après cet auteur il se produirait une vascularisation intense et brutale qui rendrait exagérément perméable le réseau capillaire superficiel, permettant ainsi l'issue massive de globules rouges. C'est ce qu'il constate à la rectoscopie dans des cas de rectocolite hémorragique. Il existe, dit-il, une dilatation considérable des vaisseaux et des capillaires, donnant un véritable aspect angiomateux.

Cette théorie est certes très séduisante, mais cependant il existe des cas où la rupture de varices ne faisait aucun doute, comme origine des hémorragies, PEYTON, VAN HEFELD et LÉVY, WILSON et LEDERER, HECHT, ont rapporté des cas sûrs.

Pour pouvoir conclure, il faudrait rechercher systématiquement au cours des autopsies chez les ma-

lades morts d'hémorragies digestives, s'il existe des lésions veineuses au niveau de l'œsophage, de l'estomac, et de l'intestin, ce qui n'a pas été vérifié tous jours.

D'autre part il est également un fait à noter, c'est qu'au cours des interventions chirurgicales, on a souvent remarqué la friabilité particulière des vaisseaux collatéraux péricapitales (cas de notre observation N° 1). Quoi donc de surprenant à leur rupture s'ils sont soumis brusquement à une hypertension.

Nous aborderons enfin la question maintes fois débattue de la précession des lésions veineuses ou de la splénomégalie.

Nous avons dit que pour nous il y avait d'abord thrombose ou sténose veineuse, et secondairement splénomégalie.

D'autres auteurs soutiennent au contraire l'antériorité de la splénomégalie, s'appuyant pour cela sur des arguments anatomo-pathologiques sur lesquels nous reviendrons quand nous parlerons de la maladie de Banti, et sur des arguments cliniques et hémato-logiques que nous examinerons ici.

NÆGELI et EPSTEIN, défenseurs de la splénomégalie primitive font remarquer qu'une simple congestion splénique par stase ne saurait expliquer l'anémie et les stigmates sanguins souvent observés au cours de l'évolution de ces splénomégalias.

Nous ne reviendrons pas sur les « stigmates sanguins » que nous n'avons pas observés, quand à l'anémie dans les 27 cas relatés et dans nos observations

propres, il s'agissait d'anémie post-hémorragique qui se régénéra fort bien par la suite.

On a signalé également des cas de « splénomégalias isolées sans autre manifestation gastro-intestinale ascitique ou hémorragique » : ce cas ne nous intéresse point car il est de toute évidence qu'il ne s'agissait pas dans ce cas de pyléthrombose.

Enfin on voit grâce à la splénectomie « le rôle nocif de l'altération splénique puisqu'à sa suite on assiste souvent de manière évidente à la guérison des troubles accusés par le malade ». Cet argument n'a malheureusement aucune valeur et se retourne même contre cette hypothèse, puisque souvent au contraire la splénectomie n'empêche pas les hémorragies de récidiver. Cela prouve donc au contraire que la rate n'y est pour rien dans les altérations vasculaires, celles-ci continuant à évoluer après l'ablation de la rate.

Nous ajouterons en dernier lieu qu'il a été publié plusieurs cas (et notre observation N° 1 en est encore une nouvelle preuve) où les hémorragies digestives ont précédé de longue date l'apparition de la splénomégalie, ce qui évidemment est en faveur de la précession des lésions veineuses, car si ces dernières avaient été secondaires à une maladie primitive de la rate, on conçoit mal, que celle-ci ait donné lieu à des complications hémorragiques digestives, avant de s'extérioriser cliniquement.

DIAGNOSTIC

Avant d'aborder les différents diagnostics qui peuvent se poser en présence d'une splénomégalie avec hémorragies digestives, nous rappellerons brièvement les principaux signes cliniques qui doivent attirer l'attention du côté d'une thrombose de la veine porte ou de ses branches.

Typiquement, c'est donc l'association d'une grosse rate et d'hémorragies digestives qui doit faire poser ce diagnostic. Ces hémorragies, avons-nous dit, sont caractérisées par leur *soudaineté*, éclatant brusquement chez un enfant jusque-là bien portant, leur *gravité* (soit du fait de leur abondance, soit du fait de leur répétition), enfin de leur tendance *récurrente* à plus ou moins longue échéance.

La rate présente aussi quelques particularités : elle est souvent très volumineuse, elle est indolore, et surtout elle est variable, elle diminue après une hémorragie jusqu'au point quelquefois de devenir à peine palpable sous le rebord costal, puis elle s'accroît après l'hémorragie pour revenir à son volume primitif, en l'espace de quelques jours. Ce caractère étant bien apprécié par l'épreuve de la spléno-contraction adrénalinique.

Hémorragies et splénomégalies constituent les deux

signes cliniques primordiaux. A cela ajoutons un examen sanguin négatif, sauf toutefois une légère leucopénie, et bien entendu une anémie après les hémorragies.

L'ascite et la circulation collatérale sont inconstants, ou tout au moins modérés dans la plupart des cas.

Plusieurs écueils sont à éviter : Il est bien évident que ce n'est pas après un seul examen qu'on peut conclure : car bien souvent on ne trouve pas d'augmentation du volume de la rate, car celle-ci est redevenue petite après les hémorragies pour lesquelles le médecin a été appelé. Il faudra revoir donc son malade les jours suivants pour apprécier les variations spléniques. Si à ce moment on est déjà aiguillé vers ce diagnostic, c'est par l'évolution récidivante des hémorragies qu'on pourra le poser avec plus de certitude.

Enfin, lors des autopsies, il faudra vérifier soigneusement non seulement l'état de la rate, et de la loge splénique, mais également celui de la veine splénique et de la veine porte. Prélever ces organes, de même que l'œsophage, l'estomac et l'intestin, pour y découvrir la thrombose, cause de la splénomégalie, ou la rupture d'un vaisseau, cause de la mort.

Ceci dit, avec quoi peut-on confondre cette affection. Quels sont chez l'enfant les diagnostics qui peuvent évoquer des hémorragies digestives, et une splénomégalie.

Les hémorragies digestives chez l'enfant posent en général un problème assez simple.

En effet, ces hémorragies soudaines, sans cause apparente, ne peuvent guère être dues qu'à un traumatisme sur lequel on sera bien vite renseigné, à un ulcus, ou à une « diathèse hémorragique ».

L'ulcus est rare chez l'enfant, mais non exceptionnel, mais ce n'est pas ce diagnostic qui doit se présenter tout d'abord à l'esprit. Il sera facile de l'éliminer par l'interrogatoire révélant l'absence des douleurs si typiques des ulcus de l'estomac, ou du duodénum, enfin un examen radioscopique baryté montrera l'intégrité totale de ces 2 organes. Enfin la rate est normale.

Reste la « diathèse hémorragique », mais dans les cas groupés sous ce nom, la rate présente des dimensions sensiblement normales, en tout cas son volume n'est pas considérable, et tôt ou tard apparaissent d'autres symptômes de purpura, qui n'existent pas dans la thrombose splénique.

C'est surtout la splénomégalie qui posera des problèmes plus complexes, car l'hypertrophie splénique est un symptôme fréquent dans nombre d'affections.

Nous ne parlerons pas du diagnostic de la splénomégalie elle-même, et nous supposons que celle-ci a été reconnue et n'a pas été confondue avec l'hypertrophie du lobe gauche du foie, ou une tumeur du rein gauche, un gateau péritonéal de péritonite tuberculeuse, une tumeur de la capsule surrénale gauche, etc...

Nous ne ferons que parler des tumeurs primitives

et secondaires de la rate qui ne donnent pas d'hémorragies digestives.

Parmi les infections chroniques donnant une splénomégalie, citons :

— La tuberculose primitive de la rate qui est exceptionnelle chez l'enfant, elle donne une splénomégalie douloureuse. Les hémorragies digestives sont rares, mais le meilleur argument chez l'enfant sera donné par la cutiréaction.

— La syphilis de la rate : nous avons vu que certains cas de pyléthrombose ont été rapportés à la syphilis. Pour éliminer cette affection, nous avons : les données cliniques consistant en la recherche de stigmates certains de spécificité et les réactions sérologiques.

Si la syphilis de la rate ne nous paraît être en cause dans la pyléthrombose, il est néanmoins bon de savoir que la syphilis peut provoquer une sténose de la veine splénique par altération vasculaire du type scléreux et déterminer ainsi une splénomégalie secondaire, que l'on considère à tort comme une rate syphilitique vulvaire.

— Les splénomégalies dues au paludisme chronique ou au Kala Azar, ne donnent pas d'hémorragie comme dans la pyléthrombose, et seront éliminés par les recherches d'hématozoaires, ou la formolleucogélification.

— La lymphogranulomatose dans sa forme splénique pure ne donne pas d'hémorragie, la ponction splénique en fera aisément le diagnostic.

Par l'examen sanguin, on éliminera facilement toutes les splénomégalias dûes aux affections du sang.

— Les leucémies et les anémies spléniques pseudo-leucémiques de VON JACKS-LUZET ne retiendront ainsi pas longtemps notre attention.

— La maladie hémolytique ne donne pas d'hémorragie. Elle se caractérise par une anémie s'aggravant rapidement, par la fragilité globulaire, par un ictère plus ou moins marqué, par leur caractère familial et congénital.

— La maladie de Gaucher, dans sa forme splénique pourrait faire penser à la pyléthrombose, mais la ponction de la rate, ou mieux, la ponction sternale en montrant les « cellules de Gaucher », élimineront ce diagnostic.

— Toutes les maladies énumérées ci-dessus, ne posent donc le plus souvent que des problèmes qui sont facilement résolus.

Une seule maladie, ou plutôt un seul syndrome se rapproche tellement de la pyléthrombose qu'ils ont été confondus fréquemment : nous voulons parler de la maladie de Banti.

Et pratiquement, la question se ramène à ceci : Devant une splénomégalie avec hémorragies digestives, s'agit-il d'une maladie de Banti ou d'une pyléthrombose ?

De nombreuses discussions se sont élevées à ce sujet, et partisans de l'une et l'autre thèse se sont maintes fois affrontés, sans qu'une solution ne soit toute fois intervenue.

Si l'on se rapporte à la description donnée par BANTI dans son mémoire original, il est bien évident qu'il n'y a aucune confusion possible entre les deux maladies. En effet, BANTI a décrit un syndrome caractérisé cliniquement par son évolution en 3 phases :

— 1) Une phase de splénomégalie souvent considérable, sans trouble de l'état général.

— 2) Une phase d'hépatomégalie, avec ictère et troubles sanguins, hémorragies (surtout des hématémèses), anémie, et leucopénie.

— 3) Enfin une phase de cirrhose atrophique avec ascite et troubles digestifs.

Le diagnostic est donc facile, car ce tableau clinique ne correspond pas avec celui que nous avons décrit. En effet, dans la maladie de Banti, les hémorragies sont tardives, alors qu'au contraire, dans la pyléthrombose, elles sont très précoces devant même parfois la splénomégalie de Banti, alors qu'elle est modérée ou absente dans les thromboses.

L'hépatomégalie de même, manque dans la plupart des observations, même chez les malades suivis pendant de longues années.

Ainsi réduite à ces seuls signes cliniques primitivement décrits, la maladie de Banti est excessivement rare, et même un certain nombre d'auteurs dont WALGREN avoue « n'en avoir jamais rencontré un cas ». On en est donc arrivé à se demander si elle existait réellement. Cependant la littérature fourmille d'observations publiées sous ce nom.

C'est que son cadre ne s'est point limité à la des-

cription originale de BANTI. Il a été considérablement élargi par la suite.

Toute une série de cas ont été publiés dans lesquels les vomissements de sang et le méléna étaient survenus très précocement.

Puis d'autres auteurs ont décrit au cours d'interventions chirurgicales ou par analyse histologique des altérations vasculaires incontestables de la veine splénique, allant parfois jusqu'à la thrombose, et ces altérations furent jugées secondaires à la splénomégalie.

Enfin l'analyse histologique devait encore confondre un peu plus l'analogie de ces deux maladies, car en effet, les lésions de la maladie de Banti se retrouvaient identiques dans la thrombose splénique. Enfin un argument semblait catégorique : dans la maladie de Banti, on avait décrit la présence de nodules fibro-sidérosiques, ou nodules de Gandy Gamna, que l'on retrouva dans les cas de splénomégalias pyléthrombosiques.

La maladie de Banti, ainsi comprise, a pris donc, en France surtout, une importance considérable, l'association du syndrome clinique avec les lésions anatomiques firent conclure à la maladie de Banti, et tout fut rattaché à une affection primitive de la rate.

Tel n'est pas notre avis et celui de nombreux auteurs étrangers et nous pensons que le cadre de la maladie de Banti a été trop considérablement élargi. Nous ne discuterons pas la place qu'il convient de lui assigner exactement, s'il faut voir une maladie

très rare, ou non, mais ce que nous disons, c'est qu'un certain nombre d'observations publiées sous ce nom n'en sont pas en réalité, et c'est ce qui a créé une si grande confusion dans les idées.

Nous reprendrons dans l'ordre, clinique, puis histologique ce qui a été décrit depuis BANTI sous le nom que celui-ci donna à ce qu'il avait observé.

Tout d'abord la question des hémorragies : s'il est naturel que celles-ci soient précoces dans la pyléthrombose, cela devient au contraire incompréhensible dans la maladie de Banti. En effet, dans la fibro-adénie décrite par BANTI, il n'y a pas de stase splénique : c'est une splénomégalie primitive, par conséquent, aucune raison pour qu'il y ait de la sténose au niveau de la veine porte, donc pas de circulation collatérale, pas de dilatation des capillaires, pas de varices œsophagiennes ou stomacales, donc en fin de compte, pas de source d'hémorragie ; Si, vraiment il existait des cas de maladie de Banti avec hémorragies précoces, c'est que vraisemblablement, celles-ci étaient dues à une diathèse hémorragique et non à un trouble circulaire dans la veine porte.

D'autre part, la rétraction splénique après une hémorragie se conçoit naturellement au cours de la pyléthrombose entraînant une splénomégalie de stase, alors qu'au contraire, elle ne se conçoit pas du tout dans la maladie de Banti dont la rate ferme et rigide ne cède plus aux augmentations de pression sanguine. Et cependant ce fait clinique a été maintes fois constaté.

Nous ne reviendrons pas sur la question des altérations vasculaires, nous avons déjà dit ce que nous en pensions.

Examinons maintenant l'argument histologique.

Deux aspects tout typiques de la maladie de Banti : c'est d'une part, la *filio-adenite*, et d'autre part, la présence des nodules *fibro-sclérosiques* de Gandy Gamna. On les a même considérés comme spécifiques de cette affection et c'est ainsi qu'on a pu faire rentrer sous le vocable de *maladie de Banti*, des cas de *pylétrombose*. En effet, dans cette dernière, on retrouve les deux aspects décrits dans la maladie, nous n'en donnerons comme preuve que notre observation N° 1, dans laquelle *filio-adenite* et nodules de Gandy Gamna constituent avec la thrombose ancienne de la veine splénique, les 3 lésions capitales. D'autres auteurs avaient décrit déjà cela dans des cas de thrombose incontestable (KLAGES, FRUGONI, LISINA, FONTANA).

Et en fait « il semble bien qu'il faille voir à l'origine de ces nodules *fibro-sclérosiques* de petites hémorragies autour de l'artériole du follicule de Malpighi. Nous retrouvons sur nos coupes des images de sclérose avec accumulation locale de *sibérophages* qui semblent bien être les intermédiaires entre les infiltrations hémorragiques récents et les lésions remanées qui ont pris l'aspect typique de nodules de Gandy Gamna » (LAMY).

Enfin, ces lésions ne sont nullement spécifiques de la maladie de Banti, nous venons de voir quelles ont été décrites dans des cas incontestables de *pylétrom-*

bose. Mais expérimentalement, on a réussi à reproduire ces aspects histologiques.

BUONZANTI, par la ligature des veines spléniques, réalisa les mêmes altérations de sclérose à la fois capsulaire, trabéculaire et vasculaire.

FASIANI et OSELLADORE reproduisirent par torsion du pédicule de la rate et par ligature des veines spléniques, les nodules sidérosiques.

Enfin, récemment, après de remarquables expériences poursuivies sur le chien, E. JAGER a démontré qu'une stase intermittente et prolongée conduit à une modification de structure de la pulpe rouge, à une dilatation et à une hyperplasie des sinus veineux, à un épaissement du réticulum, à un certain degré de fibro-adénie de la pulpe et des follicules avec présence de nodules sidérosiques.

Ainsi donc, il semble bien que de la maladie de Banti, il faille distraire un certain nombre de cas correspondant à ce que nous avons observé, et qui n'ont rien à voir avec ce qu'a décrit BANTI. Les objections qui ont été faites à la pyléthrombose primitive, soutenues par BONNE, DEBRÉ et CAUCHOIS, ROMMELAERE, s'écroulent les unes après les autres, il n'est pas jusqu'à l'évolution même qui ne viennent en l'encontre de la maladie de Banti.

Nous citerons en effet, d'après SMITH et HOWARD, un certain nombre de cas qui furent catalogués thrombose de la veine porte ou de la veine splénique et qui furent suivis longuement.

BRAHM cite le cas d'un malade qui mourut d'hé-

morragie 37 ans après sa première hématomèse.

PFEIFFER, ALVAREZ, HART, GRUBER, citent chacun des cas qui ont été revus, 11 ans, 7 ans, 10 ans, 13 et 14 ans après leur première hémorragie.

Aucun n'avait présenté d'évolution vers une cirrhose hépatique.

Nous concluerons donc ce chapitre de diagnostic différentiel en adoptant le point de vue de WARTHIN :

« La thrombose de la veine splénique et de la veine porte, la tumeur splénique et les hématomèses, l'anémie splénique et la maladie de Banti représentent exactement la même chose : une infection thrombophlébitique. »

Poussant plus loin le diagnostic, les auteurs allemands surtout ont cherché à poser un diagnostic de localisation de la sténose en se basant sur l'état de la rate, et la présence ou non d'ascite.

La splénomégalie serait, pour eux, plus considérable quand il s'agit d'une sténose splénique, alors qu'au contraire pour la sténose portale, c'est l'ascite qui devient le facteur essentiel : dans ce cas elle est plus fréquente et surtout plus abondante et plus chronique. Si ces déductions sont exactes en général, il reste également vrai qu'on ne peut se baser là-dessus pour situer d'une façon précise la localisation de la sténose. Par conséquent, aucune déduction, en faveur ou contre l'acte opératoire n'en pourra être faite, ce qui aurait pu, évidemment, présenter un certain intérêt.

TRAITEMENT

La thérapeutique des splénomégalias pyléthroombiques se pose sous un double aspect : Arrêter les hémorragies, et éviter les accidents immédiats. En prévenir ensuite le retour.

I. TRAITEMENT IMMÉDIAT.

En effet, le malade est vu dans la grosse majorité des cas au cours d'un de ses nombreux épisodes hémorragiques, si impressionnants par leur abondance, leur répétition. Aussi convient-il de parer aux manifestations anémiques qui résultent de ces hémorragies.

Si l'état d'anémie n'est pas trop prononcé, on pourra se contenter de la médication ferrugineuse, surtout protoxalate de fer, associée à la cure d'extrait de foie de veau suivant la méthode de WHIPPLE. On a préconisé également certains médicaments, ayant pour but la modification de la viscosité sanguine, tel le citrate de soude à haute dose, et l'iodure de potassium. Enfin si on attribue une action aux perturbations brutales du système neuro-végétatifs, on pourra ajouter quelques calmants du système nerveux, tel le gardénal, atropine...

Mais le plus souvent toutes ces médications sont

insuffisantes, car les hémorragies sont rarement de petites quantités, et sans lendemain; on est donc amené à traiter des états anémiques très marqués dûs soit à l'abondance ou à la répétition de ces hémorragies et il faut procéder alors aux transfusions sanguines.

A la lumière des observations publiées, il semble qu'il vaille mieux recourir à plusieurs transfusions de petites quantités plutôt qu'à des transfusions massives qui ont déterminé des accidents de shok parfois intenses.

Dans la plupart des cas, des transfusions entre 100 et 300 grammes sont suffisantes. Il ne faudra d'ailleurs pas craindre de les répéter si la nécessité s'en fait sentir (NOBEL et WAGNER ont pratiqué 14 transfusions en moins d'un an chez un de leur malade).

Sous l'influence de ce traitement, l'état général s'améliore et l'anémie régresse assez rapidement. Mais l'enfant reste sous la menace de récidives hémorragiques. Sa vie est donc constamment en danger et nombreux sont les cas cités, où la mort survint au cours d'une de ces hémorragies.

Aussi a-t-on cherché à éviter le retour de tels accidents. Nous n'insisterons pas sur le traitement étiologique qui s'est avéré inefficace, même quand il semblait s'agir d'une étiologie syphilitique; de plus ces essais thérapeutiques ne sont pas sans danger, témoin le cas publié dans la thèse de MAISON : le traitement par le cyanure de mercure, suivi pendant longtemps

n'amena aucune amélioration, mais fit surseoir à l'intervention, et le malade mourut d'hématémèse foudroyante. A plus forte raison, ne conseillons-nous pas le traitement d'épreuve ioduré, anti-mycosique (NANTA).

II. TRAITEMENT CHIRURGICAL.

La splénectomie est actuellement le seul traitement, qui ait donné des résultats satisfaisants. Et cependant, elle a été combattue vivement, puisqu'on avait fait de la thrombose de la veine splénique ou de la veine porte, une contre-indication formelle à l'intervention : et on s'était appuyé sur le test de la spléno-contraction adrénalinique pour différencier ces pylé-thromboses, des splénomégalias primitives. Nous avons vu que ce test n'a pas la valeur absolue qu'on lui avait primitivement accordé, et qu'il ne peut à lui seul trancher la question.

La principale objection est : qu'une splénectomie ne supprime pas la thrombose, et que celle-ci continuera d'évoluer après la splénectomie. Il est donc inutile de faire courir au malade un grave danger opératoire, pour un résultat négatif. Nous ferons remarquer tout d'abord, que la possibilité d'une reprise des hémorragies après splénectomie, vient corroborer l'hypothèse de la thrombose primitive, contre celle d'une maladie primitive de rate.

Que vaut cette objection ?

Nous pensons que la question doit être divisée en deux paragraphes suivant le siège de la thrombose.

1°) La thrombose siège sur la veine splénique : l'expérience vient témoigner dans ce cas en faveur de l'intervention. Nous citerons le cas de notre observation I dans lequel il y avait une thrombose de la veine splénique, et qui depuis un an se porte très bien ; GIORDANO a publié récemment aussi un cas opéré : la thrombose portait sur toute la longueur du tronc de la veine splénique : depuis 4 ans aucun accident hémorragique n'est survenu, et l'on pourrait multiplier les cas de ce genre.

Le résultat heureux de l'acte opératoire est bien compréhensible quand on admet l'hypothèse pathogénique que nous avons soutenue.

En effet l'intervention risque fort de supprimer la thrombose si celle-ci est uniquement radiculaire ou située à proximité des branches de division de la veine splénique. D'autre part, en enlevant la rate, on enlève du coup toute hypertension sanguine dans la circulation collatérale périsplénique cause des hémorragies. C'est pourquoi on a pu parler de guérison après des thromboses spléniques confirmées.

2°) La thrombose siège sur la veine porte. Là évidemment c'est plus discutable, puisque l'intervention n'a aucune chance d'agir sur la veine porte, et l'hypertension portale demeurera après l'acte opératoire.

Remarquons tout d'abord, que, malgré les signes cliniques différentiels donnés pour la localisation portale ou splénique de la thrombose, il est impossible de savoir exactement, où celle-ci se trouve.

D'autre part, nous savons que la cause peut être une thrombose ou une sténose : dans lequel cas une intervention chirurgicale pourra être salvatrice.

Donc pour toutes ces raisons, il est préférable d'intervenir, et comme le dit WALGREN « si la lésion est centrale, une splénectomie est encore défendable. En pareille occurrence on n'extirperait pas évidemment radicalement les parties malades, mais par l'ablation de la rate et la suppression concomitante de son territoire vasculaire on contrebattrait les influences qui favorisent la production continue de varices de l'œsophage, et de l'estomac, puisqu'on supprimerait l'intermédiaire des veines capsulaires de la rate et du même coup on ferait disparaître, toute possibilité d'hémorragie par cette voie. Seulement, certes, il persiste d'autres anastomoses importantes, qui pourront donner peut-être lieu à des récides hémorragiques ».

Par conséquent, de toute façon, si l'état du malade le permet, la splénectomie est le seul traitement dont nous disposons contre les thrombophlébites aussi bien de la veine splénique que de la veine porte.

A quel moment faudra-t-il intervenir. Bien entendu, il n'est pas question d'intervention sitôt après une grave hémorragie. Il faut d'abord combattre l'anémie, remonter l'état général du petit malade, pour lui permettre de supporter au mieux cette intervention.

Nous conseillons également de surseoir à l'acte opératoire si la thrombose semble récente : si celle-ci survient peu de temps après un épisode fébrile, s'il persiste encore de température. La splénectomie, dans ce

cas, ne pourrait aboutir qu'à des résultats catastrophiques. Mais il est bien évident qu'il n'est pas question d'établir une date précise, tout cela dépend de l'état du malade, de l'évolution de la maladie, du caractère récidivant des hémorragies. Il est certain qu'en ce qui concerne notre observation n° II, l'intervention ne pouvait raisonnablement être tentée.

Il ne faut pas non plus attendre trop longtemps et laisser la thrombose gagner de proche en proche; et risquer de se trouver devant une thrombose de la veine porte.

Juste avant l'intervention, nous recommandons de pratiquer une injection de 1 mmgr. d'adrénaline sous-cutanée réalisant suivant l'expression de P.-E. WEIL, une « auto-transfusion » et présentant en outre l'avantage de rendre l'opération moins sanglante et plus facile, vu que la rate sera devenue beaucoup plus petite donc plus maniable.

Résultats :

Il existe évidemment des cas de mort rapide après ou même au moment de l'intervention. Celle-ci est en effet souvent rendue très difficile par les adhérences de la rate, et par le réseau veineux très dilaté péri-splénique.

Mais en général les résultats immédiats sont bons : les hémorragies digestives disparaissent, l'anémie se régénère très rapidement, l'état général du malade s'améliore considérablement.

L'examen sanguin montre souvent une polyglobulie

légère et une leucocytose très nette persistant en général 3 à 4 mois, (cas de notre observation I et VII).

Les résultats à distance sont très discutés. Il semble bien que chez l'adulte les résultats ne soient guère brillants si l'on s'en rapporte à la statistique donnée par GRÉGOIRE et P.-Emile WEIL.

La guérison, par splénectomie, des splénomégalias compliquées d'hémorragies ne s'observerait, disent-ils, que dans 35 % des cas.

Dans ce travail, nous nous sommes plus spécialement attaché à l'enfant, et les résultats que nous avons recherchés dans les publications étrangères sont nettement plus favorables.

Nous ne rapportons que 3 cas où la splénectomie fut pratiquée. Dans le premier cas : l'opération semble avoir bien réussi, puisque depuis 13 mois l'enfant n'a pas présenté de nouveaux accidents hémorragiques et que sa santé est excellente.

Dans le 2^e cas : les hémorragies ont repris par deux fois déjà. Dans ce dernier cas il s'agissait d'ailleurs vraisemblablement d'une thrombose très centrale, car la coupe faite près du hile ne montra pas de lésions thrombosiques des veines. La reprise des hémorragies ne saurait donc nous étonner et il est certain que chez elle le pronostic est de nouveau aussi sombre qu'avant l'intervention.

Enfin dans notre 3^e cas, huit mois après l'intervention, l'enfant se portait bien.

Examinons maintenant les statistiques des auteurs étrangers sur les splénectomies par thrombose splénique ou portale chez l'enfant :

NATHAN ROSENTHAL : Sur 6 opérés, 1 seul a présenté par la suite des récidives hémorragiques.

WALGREN : Sur 4 cas, 3 ont été opérés, et étaient bien portants, l'un 6 ans, les autres 4 et 5 ans après l'intervention

GOTTSCHE et VERTAN : 1 cas opéré bien portant 10 mois après.

WAGNER : 1 cas, bien portant au bout d'un an.

SMITH et HOWARD : 3 cas opérés, mais 1 seul fut suivi longtemps (en 3 ans : 1 petite hémorragie après l'intervention), les autres ne furent revus que 2 mois et 1 mois après la splénectomie ils n'avaient pas eu d'hémorragies.

BYFIELD : 1 cas opéré. Bien après 7 mois.

OPITZ : 1 cas. Bien après 7 mois.

SCHMIEDEBERG : 3 cas. 2 bons résultats. 1 mauvais (récidives hémorragiques 9 mois après).

HIRSCH KAUFFMANN : 1 cas. Mort après 1 an $\frac{1}{2}$.

HOLTZMANN : Décès immédiatement après l'opération, donc au total : 22 opérés plus nos 3 cas.

Sur ces 25 opérés :

1 Décès après opération;

1 Décès 1 an $\frac{1}{2}$ après;

4 Récidives hémorragiques (chez 1 malade une seule petite hémorragie en 3 ans).

Si nous ne comptons pas les 2 cas de SMITH et HOWARD qui n'ont été suivis que pendant deux mois, il nous reste 17 cas sur 25 où l'intervention chirurgicale a eu de bons effets.

Ces résultats sont donc très encourageants, et bien

en faveur de la splénectomie, et ce n'est point la possibilité, en réalité pas très fréquente, de récidives hémorragiques, qui doit faire rejeter l'intervention. Nous avons expliqué que les hémorragies pouvaient revenir, par suite de la persistance des lésions vasculaires inaccessibles à la chirurgie, mais nous avons dit aussi, que ces localisations très centrales des lésions n'étaient pas une contre-indication opératoire, et nous pensons que l'enfant court moins de risques si la splénectomie a pu être réalisée dans de bonnes conditions.

CONCLUSIONS

I) Il existe en pathologie infantile un syndrome caractérisé par :

a) des hémorragies digestives survenant d'une façon précoce et brutale, sans aucun signe prémonitoire; les hémorragies sont abondantes et surtout récidivantes à des intervalles plus ou moins rapprochés;

b) une splénomégalie isolée, sans signes d'altérations sanguines et qui présente les caractères d'une splénomégalie de stase.

II) L'évolution de cette maladie est très variable et dépend de la longueur des rémissions hémorragiques. Mais même dans les cas où l'évolution a pu être suivie pendant plusieurs années, on n'a pas noté l'apparition de cirrhose hépatique. Très souvent la maladie est brusquement interrompue par une hémorragie foudroyante.

III) Etiologiquement nous pensons que dans ces cas il s'agit d'une thrombose ou d'une sténose de la veine splénique ou de la veine porte. Ces deux localisations étant d'ailleurs souvent associées. Ces lé-

sions veineuses réalisent une gêne circulatoire qui crée une hypertension et une circulation collatérale intense avec distension des veines œsophagiennes, gastriques et intestinales, formation de varices à ce niveau et rupture de celles-ci sous l'influence d'une cause mécanique due à une poussée d'hypertension ou d'une cause nerveuse par perturbation du système neuro-végétatif.

L'existence d'un obstacle vasculaire ne peut pas toujours être démontrée. Au cours d'une intervention chirurgicale pour splénectomie, l'obstacle, souvent, n'est pas mis en évidence. Pour l'affirmer, il faut une exploration de la veine splénique portant sur tout le trajet du vaisseau et enfin un examen histologique minutieux.

IV) Dans la majorité des cas l'obstacle est constitué par une thrombose veineuse d'origine infectieuse. Quelquefois la sténose vasculaire est due à une compression extrinsèque ou à une malformation congénitale.

V) La seule thérapeutique qui a donné de bons résultats est la splénectomie. Elle seule peut mettre l'enfant à l'abri de l'évolution fatale par hémorragie foudroyante. Elle sera donc proposée, systématiquement, et effectuée, sans s'attarder à un traitement étiologique au résultat négatif, dès que l'état général du malade le permettra.

VI) L'avenir des malades traités par splénectomie, demeure incertain. Le pronostic semble meilleur chez l'enfant que chez l'adulte, mais il n'en reste pas moins que des hémorragies peuvent parfois se reproduire après l'intervention du fait de la persistance de l'obstacle vasculaire.

VU : *Le Président de la Thèse,*

R. DEBRÉ.

Vu : *Le Doyen,*

M. TIFFENEAU.

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- AHLBOM. — Deux cas de splénomégalias avec hématomésés traités par la splénectomie. (*Acta. chir. Scand.*, 3 déc. 1928).
- ALBERTIN et GARDÈRE. — Splénectomie pour maladie de Banti. Résultats 15 ans après l'intervention. (*Lyon Médical*, 20 juin 1926).
- ALEXANDER. — Thrombose de la veine porte et de ses branches. (*Berl. Klin. Wschr.* 3, 1866).
- ALVAREZ (C.). — Splénophlébite. (*Prensa Med. Argent.*, N° 18, 10 juin 1929).
- ARBELA (D.). — Diagnostic de la splénomégalie thrombo-phlébitique. (*Rev. di chir. Medica*, 15 avril 1929).
- AUBERTIN (Ch.). — Maladies de la rate. (*Chahine, édit.*, 1917).
- AUBERTIN et LÉON KINDBERG. — Pathologie de la rate (nouveau traité de Médecine, T. IX, 1927).
- BAIS. — Thrombose de la veine splénique. (*Nederl. Tijdschr. Geenesk.* 65, 1, 1921).
- BALFOUR. — Splenectomy for repeated gastro intestinal Hemorrhage. (*Annales of Surgery* vol. 4, XV, N° 1, Janvier 1917).
- BANTI (Guido). — Splénomégalie primitive. (*Reforma Medica*, 1901).
— 50 observations de splénomégalias primitives, 1910.
- BARDACH. — Un cas de sténose de la veine porte. (*Arch. Kinder Heilik*, 71, 1922).
- BENHAMOU. — L'exploration fonctionnelle de la rate.
- BINET et KAPLAN. — Hyperplaquettose après spléno-contraction adrénalinique. (*C. R. S. Biologie*, 17, XII, 1923 et 4-1-1928).
- BLOCK. — Profuse Magen u Darmblutungen Als Folge von Milz u. Pfortaderthrombose. (*Deuts. Med. Wschr.*, 1927).
- BODIN. — La splénomégalie chronique avec hématomésé et anémie. (*Journal Médical Français*, N° 19, Sept. 1930).
- BONNE. — Ein Beitrag Zur kenntniss der thrombosen der vena lienalis. (*Inaug. Diss. Göttingen*, 1884).

- BORMANN. — Beitrage zur thrombose des Pfortadertammes (*Deutsch. Arch. fur Klin. Méd.*, 1897, Baud. 59).
- BUONZANTI. — Splénomégalia con fatti di cronica stasi e noduli di gamma ni credolue a tipo floride. (*Arch. Ital. di Clin.*, N° 25, 1929).
- BRAHME. — Ein Fall von chronischen Pfort indernis. (*Acta Médic. Scand. Stockl.*).
- BRANDBERG. — Contribution à la connaissance des résultats de la splénectomie dans la maladie de Banti. (*Acta. chir. Scand.*, vol.4, IX f. IV, V, T. X, 1925).
- BRANCH. — Splénomégalie avec torsion du pédicule. (*The chinèse Médical Journal*, 1935).
- BRUGSCH (H.). — Zum Begriff der Milzvenenthrombose. (*Dent. Méd. Wschr.*, 30 sept. 1932).
- BRUGSCH. — Ein Fall von Milz Lebervenenthrombose. (*Dent. Méd. Wschr.*, 1923).
- BRUGSCH (Heinrich). — Die Klinik der Milzvenenkrankungen. (*Ergebnisse der Inneren Med. und. kinderheilk*, 1933, T. 45).
- CADE et BRETTE. — Infarctus hémorragique intestin grêle par thrombophlébite mésentérique. (*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 23 janvier 1920).
- CAUCHOIS. — Splénomégalie chronique d'origine pyléthrombosique. (*Thèse de Paris*, 1908).
- CHABROL, CACHIN, SIGUIER. — La transfusion sanguine est-elle sans danger au cours des splénomégalies chroniques. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, N° 29, 19 nov. 1934).
- CHABROL. — Splénectomie dans la maladie de Banti. (*Paris Médical*, 20 mai 1922).
- CHABROL et BENARD. — Pylethrombose avec splénomégalie et phlébite secondaire iliaque. (*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 13 janvier 1928).
- CHABROL et BOLTANSKI. — Notions récentes sur la pathologie de la rate. (*Paris Méd.*, 18 mai 1928).
- CHABROL, MAXIMIM et PORIN. — Un cas d'hématémèse d'origine splénique. Heureux résultats de splénectomie. (*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 15 janv. 1932).
- CHABROL. — Hématémèses des splénomégalies. (Juin 1933).
- CHALIER (A. et J.). — Résultats éloignés du traitement de la maladie de Banti par splénectomie. (*Soc. Méd. Hôp. Lyon*, 23 janv. 1923).

- CHEVALLIER. — Les splénomégalias primitives chroniques. (*Journal de Médecine et chirurgie*, XCIX, 10 juillet 1923).
- Splénomégalias inflammatoires chroniques. (*Le Sang*, 1928).
- Les thromboses porto-radiculaires après la splénectomie. (*Paris Médical*, 1^{er} août 1931).
- CHEVALIER et FIEHRER. — Splénomégalie thrombophlébitique. (*C. R. de la Soc. Franc. d'Hématologie*, 6 nov. 1933).
- CAIN, DESPLAS et PEYRE. — Maladie de Banti. Splénectomie. Guérison résultats éloignés. (*Bull. et Mém. Soc. Nat. de Chirur.*, 4, XII, 29).
- CAIN et BARNAUD. — Rôle du foie et de la rate dans la production des hémorragies. (*Rev. critique de pathol. et thérap.*, n° 5, mai 1932).
- CAMENA D'ALMEIDA. — Les Pylephlébites au cours du syndrome de Banti. (*Thèse Paris*, 1933).
- CAROLI. — Périduodénite et splénomégalie. (*Paris Médical*, 20 sept. 1930).
- CARNOT, DE LÉOBARDY. — Hématémèses à répétition au cours d'une pylephlébite oblitérante chronique. (*Paris Médical*, 3 avril 1920).
- CARNOT, GAYER et MERKLEN. — Exploration graphique des modifications de la pression veineuse porte due à des excitations vaso constrictives. (*C. R. Société Biologie*, 1930, T. C. IV).
- La pression portale après exclusion du foie par anastomose porto rénale. (*C. R. Soc. Biol.*, Juin 1932, T. CX).
- La pression portale après modification de l'apport sanguin dans le système porte. (*C. R. Soc. Biologie*, 11 juin 1932).
- CARNOT. — Les syndromes de stase et congestion portale. (*Leçon du dimanche clinique Méd., Hôtel-Dieu*, 3^e série, 1933).
- U. DE CASTEO et DELLIAQUA. — La splénomégalie thrombophlébitique. (*Atti e Memorie della. Società Lomb. de Chirur.*, n° 9, 26 avril 1935).
- Paul CHEVALLIER, MOUTIER (F.), LEHMANN (R.). — L'hématome gastrique sans gastorragie dans la splénomégalie primitive type Osler. (*Soc. Franç. d'Hématologie*, séance du 5-11-1936, in *Le Sang*, n° 3, 1936).
- CHIRAY et AMY. — De quelques hémorragies gastro-duodé-

- nales mal connues. (*Presse médicale*, 9 juillet 1930).
- CODVELLE et SALY. — Semeiologie et causes des hémorragies gastro-intestinales. (*Arch. de Méd. et Pharm. Militaires*, Juillet 1930).
- CODVELLE. — Hémorragies gastro-intestinales au cours des splénomégalias primitives. Essai clinique et pathogénique. (*Rev. Médic. Chirur. des Maladies du Foie*, Sept.-Oct. 1930).
- CONSTANTINI. — Splénomégalie volumineuse de classification difficile. Splénectomie; guérison. (*Atti e Memorie Soc. Lomb. de chir.*, 12 avril 1935).
- CORDIER, CROIZAT et PLANCHER. — Pylephlébite et maladie de Banti. (*Bulletin et mém. de la Société Méd. Hôp. de Paris*, 10 février 1933).
- CREFELD, LÉVY. — Ein Fall von Kavernöser Umwandlung rund um die vena Portæ. (*Nederl Tijdschr Geenesk*, 1929, T. 11).
- DEMOLE. — Contribution à l'étude des Hématémèses. (*Thèse Paris*, 1931).
- DEVE (F.). — Splénomégalie chronique avec anémie d'origine pylethrombosique. (*Normandie Médicale*, 1^{er} mars 1908).
- DELARUE et MAISON. — Contribution à l'étude des gastrorragies, splénogènes. (*Ann. d'Anat. path.*, 11 juillet 1934).
- DUFOUR et BOURGEOIS (M.). — Causes de l'hyperthrophie splénique dans les cirrhoses alcooliques. (*Rev. méd. franç.*, Juin 1928).
- DUVAL. — Un cas de splénomégalie avec graves hématémèses, splénectomie. Sclérose de la rate avec thrombose des veines spléniques; guérison. (*Bull. et Mém. Soc. Nat.; Chirurgie*, N° 55, 23 nov. 1929).
- DONINI. — Maladie de Banti prise à tort pour une splénomégalie thrombophlébitique. (*Gazz. de OSP.*, n° 24, 12 juin 1932).
- DOYON. — Bibliographie de Doyon et ses collaborateurs dans la thèse d'Aubrdot. (*P. Lyon*, 1911-1912).
- DZIEMBOSKI. — La thrombose chronique splénique. (*Soc. chirurgie de Paris*, 10-1-1930).
- EDENS. — Über Milzvenenthrombose Pfortaderthrombose und Bantisch Krankheit. (*Grenzgeb Méd. und Chir. Band*, 18).

- EMMERICH. — Die kavernöse Umvandlung der Pforttader. (*Frankf. Z. Path. Band*, 10-1912).
- EPPINGER. — Die hepato lienalen Erkrankungen. (*Berlin Julius springer*, 1920).
- EPSTEIN. — Splénomagalien und Milzvenenthrombosen. (*Méd. Klinik*, n° 26, 27 juin 1930).
- D'ESPINE. — La maladie de Banti chez l'enfant. (*Rev. Médicale, Suisse Normande*, 20 mai 1917).
- EWALD. — Milzvenenthrombose mit tödlicher magen Blutung. (*Deutsch Méd. woschr*, n° 9, 1913).
- FASIANI et OSELLADORE. — Reproduction expérimentales des nodules de Gandy Gamna. (*Presse médicale*, 31 août 1929).
- FÉLIX et SOKOLOWOSKI. — Thrombose primitive de la veine splénique. (*Polska Gaz Lek. Rok.*, XI, 7 août 1932, n° 32-33-34-35).
- FERAL. — Hématémèses à répétition dans les pylethromboses chroniques. (*Thèse Paris*, 1920).
- FERRANINI. — Signification clinique de la splénomégalie thrombophlébitique. (*Réforma Médica*, 45, 6 avril 1929).
- FIESSINGER et BRODIN. — Indications et résultats de la splénectomie dans l'ictère hémolytique la maladie de Banti et purpura chronique hémorragique. (*rapport au XIX conf. Médecine de Paris*, 1927).
- FIESSINGER. — Les syndrômes gastriques au cours des splénomégalias primitives. (*Journal des praticiens*, 11 février 1928).
- Splénomégalias avec syndrômes gastriques. (*Rev. génér. de chirurg. et therap.*, 11 février 1928).
- EINKELSTEIN. — Milzschwellung. (*Ver. Inn. Méd. und Kinderheilk*, 1927, T. 11).
- FONTANA. — Thrombophlébosclerosi lieno portale con splénomégalia. (*Arcg. Ital. di Anat. e istol. pathol.*, 2 juillet-août 1931).
- FOUQUET. — Thèse Paris, 1933.
- FRICK. — Chronic splénomégaly. (*J. Améric Med. Assoc.*, 1922, N° 6).
- FRUGONI. — La splénomégalia thrombophlébitica primitiva. (*Inst. di Pathol. Med. della R. universita di Florense*, Août 1934).
- *Minerva Médica*, 1928 et Janvier 1929.

- Les gastrorragies au cours de la splénomégalie, thrombophlébitique. (*Presse médicale*, 9 janv. 1929 et 7 août 1929).
- GALLAVAY. — Bloodplatelets after splenectomy. (*The Lancet*, 5 déc. 1931).
- GAMNA (C.). — Séméiologie et étiologie de la splénogranulomatosé sidérotique. (*Le Sang*, T. 1, 1927) *Minerva Médica*, 20-X-1929).
- GIORDANO. — Sudi un caso di splénomégalia thrombophlébitica primitiva curato colle splenectomia e guarito da sei anni. (*Poli clinico*, avril 1935).
- GOETZ. — Un cas de maladie de Banti guéri sans splénectomie. *Société médicale de Genève*, (7 avril 1909).
- GRÉGOIRE, WEIL. — Les gastrorragies de la splénomégalie chronique primitive. (*Arch. Mal. Tube digestif*, T. XVIII, N° 6, juin 1928 et 23 mars 1929).
- Les hémorragies itératives des splénomégalies opérées. (*Le Sang*, N° VIII, *Presse médicale*, 1929, n° 29).
- GRÉGOIRE. — Pronostic de la splénectomie dans les splénomégalies chroniques.
- GRÉGOIRE, MARCHAL, BARGETON et REGAUD. — (*Le Sang*, n° 7, 1933).
- GOTTSCHE à VERTRAN. — Ein Fall von Milzvenenthrombose. (*Jb. Kinderheilk*, Bd. 127, 1930).
- GREPPI. — Relations des tumeurs contractiles de la rate avec les splénomégalies thrombophlébitiques. (*Pathologica*, 15 octobre 1923).
- GRUBER. — Beiträge zur pathologie der dauerndern pfortader stopfung. (*Deutsch. Arch. f. Klin. méd.*, 1918).
- GUCCIONE. — Sulla thrombosi primitiva del tronco della porta. (*Arch. It. di an e Ist. pathologica*, A. T. A., 3).
- HAAS. — Les hémorragies gastro-intestinales au cours des splénomégalies primitives. (*Arch. méd. app. digestif*, 22 nov. 1932).
- HARVIER et MAISON. — Lésions vasculaires de la paroi gastrique des hématomés au cours des splénomégalies. (*Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 23 février 1934. *Bull.*, n° 7, 5 mars 1934).
- HECHT. — Zur Atiologie der pfortaderthrombose. (*Wien. Klin. Wschr.* 1908, n° 26).
- HELLER. — Über traumatische Pfortaderthrombose, 7 verh. dtsch. path. Ges., Berlin 1904.

- HIRSCH-KAUFFMANN. — Indikationen zur Milzextirpation in Kindesalter. (*Deutsch. Med. Wochs.*, 1930, n° 35).
- HOLTZMANN. — Klinisches und pathologisch anatomisch Bild der Milzvenenthrombose in Kindesalter. (*Z. Kinderheilk.*, 45, 1929).
- HUTCHINSON. — Chronic splénomégaly in childhood. (*Brit. Méd.*, J. 1928, II).
- JAEGER (E.). — Über Stauungsmilz. (*Verhand. der Deutsch. Pathol. gesellschaft* (1931).
- JOSSÉLIN DE JONG. — Über die Folgen der thrombose. (*Mitteil aus den grenzgeb. Méd. und chirurg.*, 1912).
- Nodules de Gandy Gamna dans les hypertrophies spléniques. (*Neder. Tijdschr. v. genesk.*, n° 76, 14 mai 1932).
- KINDBERG. — Splénomégalias tuberculeuses primitives. (*Rev. Méd. Chir. Mal. du foie*, mars-avril 1927).
- KLAGES. — Der thrombophlébitique Milztumor. (*Arch. f. Klin. chir.*, 171, 1932).
- Valeur du test de Greppi et Villa. (*Klin. Wochs.*, 12 février 1933).
- KÖSTER. — Zur Kasuistik der thrombose und embolie des grossen Bauchgefässe. (*Deutsch. Med. Wschr.*, 1898, n° 21).
- KRETZ. — Zwei Fälle von Milzvenenthrombose. (*Wien. Arch. inn. Med.*, 13-1927).
- Zur Klinik der Milzvenenthrombose. (*Med. klinik*, 1929).
- KRIEG. — Thrombophlébitis migrans peripherer Venen. (*Münchener Med. Wochs.*, 1923, T. LXXIX).
- LANGERON, GALIEGUE, TURDRY. — Contribution à l'étude de la maladie de Banti. (*Presse Méd.*, 28 août 1929).
- LAPICIRELLA. — Syndrôme de Banti. Splénomégalia thrombophlébitica e splenogranuloma siderotica. (*Rev. di Clin. Méd.*, 15 mai 1929).
- LASSEN. — Hémorragies gastriques au cours de la maladie de Banti. (*Hospital stidende*, 22 juillet 1926).
- LECÈNE. — Gastrorragie itérative après splénectomie. (*Soc. chirurg.*, 29 juin 1927).
- LERETOUILLET, FAURE, BEAULIEU. — Splénomégalie tuberculeuse et gastrorragies. (*Revue de la tuberculose*, 2^e série, T. VIII, 1912).

- LÉOBARDY (DE). — Splénopathies cliniquement primitives avec syndrome digestif rapidement mortel. (*Thèse Paris*, 1921).
- LINDBOM (O.). — Zur Kenntniss der chronischen Milzvenen und Pfortaderthrombose hygiea (Stock.), 1915.
- LOMBARD, DUMOLARD et GOINARD. — Splénomégalie et hématomèse. (*Bull. Société chirur.*, 1925).
- LUSENA. — Splénomégalia thrombophlébitica. (*Réforma médica*, n° 48, 1928).
- MAISON. — Hémorragies digestives aux cours des plénomégales dites primitives. (*Thèse Paris*, 1934).
- MAYO. — Relation of chronic fibrosis and thrombophlébitis of the spleen to conditions of the blood and of the Liver. (*Arch. Surg.*, 1921).
- MORETTI. — Syndrôme spléno epatische e splénomégalia thrombophlébitica. (*Arch. di pathol. e clin. méd.*, VII, nov. 1928).
- MUNNICH et SCHWARZENBERG. — Thrombophlélitischer tumor der Milz. (*Arch. Soc. Méd.*, Valparaiso, 1-1927).
- NOBEL et WAGNER. — Beitrag zur diagnose und therapie der Milzvenensténose in kindesalter. (*wiener klin. Wochensch.* 1932, n° 39).
- OCCHIONI. — Della artériosclérosi splénica. (*Minerva Médica*, 1927).
- OETTINGER et FIESSINGER. — A propos de deux cas de splénomégalie primitive avec endophlébite spléno portale. (*Rev. de médecine*, 10 déc. 1907).
- OETTINGER et MARIE (P.-L.). — A propos d'un nouveau cas de splénomégalie primitive avec endophlébite splénique. (*Rev. de médecine*, 10 mai 1916).
- OLEACHA. — Splénomégalie thrombophlébitique. (*Rev. Sud. Améric. de Méd. et chirur.*, nov. 1930).
- OPITZ. — Zur kenntnis der thrombolophlébitischen splénomégalie. (*Jb. Kinderkeilk*, 1924).
- PAGNIEZ COSTE, ESCALIER. — Etude de la contractilité de la rate. (*Presse médicale*, 19 déc. 1925).
- PAYR. — Considérations expérimentales sur les modifications qui surviennent dans l'estomac à la suite de thrombose du système Porte. (*Arch. f. klin. chir.*, LXXXIV, (1907).

- PENEZ. — Hémorragies digestives au cours des splénomégalias de volume modéré avec périviscérite associée. (*Thèse Paris*, 1933).
- RENZI. — Splénectomie dans les thromboses spléniques. (V^e réunion de la Soc. allemande des Mal. App. dig., Sept.-oct. 1925).
- RICKL. — Contribution à l'étude de la thrombose de veine porte. (*Virchows arch.*, Vol. CCL, XIV fasc., 11 avril 1927).
- RITTER. — Endothélia und thromben Bildung. (*Deutsch Med. Wochens.*, 1928, II).
- ROMMELAÈRE. — *Bull. Acad. Roy. Med. de Belgique*, 1905.
- SBROCCHI. — Splénomégalia thrombophlébitica primitiva. (*Folia Médica*, 15 juillet 1927).
- SCIMMONE. — Splénomégalia thrombophlébitica primitiva, (*réforma Médica*, 23 mars 1927).
- SCHMIEDEBERG-HELGA. — Zur differential diagnose der Milzvenenthrombose. (*Mschrw Kinderkeilk*, 53, 1932).
- SIGNORELLI. — Splénogranulomatosi e splénomégalia thrombophlébitica primitiva. (*Polidinic Seg. Méd.* Janv. 1929).
- SIMMONDS. — Uber Pfortatersklérose. (*Virchows Arch.*, 1912).
- SMITH AND HOWARD. — The early occurence of gastric hemorrhage in children with splenomegaly. (*Americ. J. of Disease of children*, 1927, vol. 34).
- STRANSKY. — Hépatosplénomégalias avec hémorragies gastro-intestinales chez les enfants. (*Ztschr. f. Kinderh.*, 53, 1932).
- TURCRY. — *Thèse Lille*, 1930.
- VERTRAN. — Bericht über einen durch Milzvenenthrombose Bedingten Fall von splénomégalia. (*Zentralblatt f. chir.*, 57, 31 mai 1930).
- VILLA. — Zur diagnose der Milzvenenthrombose. (*Med. Klin.*, 1929, N° 23).
- WAGNER. — Vorstellung eines Falles von Milzvenenstenose. (*Wien. Klin. Wschr.*, 1929).
- WALGREN. — Contribution à l'étude des splénomégalias de l'enfance. (*Acta Paediatrica Suppl.*, 1, 1927).
- WEIL et GRÉGOIRE. — Indications opératoires dans les splénomégalias primitives. (*Congrès de Paris*, Oct. 1932).

WEIL, GRÉGOIRE, CHEVALLIER, FLANDRIN. — La splénomégalie primitive aspergillaire. (*Le Sang*, N° 6, 1927).

WILSON et LEDERER. — Splénectomy portal phlébosclérosis. (*Americ. J. of Disease of chir.*, 38, Décembre 1929).

WOHLWILL. — Über pfortadersklérose und Banti Erkrank. (*Virschows Arch. Bd.*, 257, 1925).

